

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 100

Des amauroses d'origine centrale chez l'enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 16 Décembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Robert SUZE

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 18 Février 1907 à ANGOULÈME (Charente)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

1931

Des amauroses d'origine centrale chez l'enfant

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année Scolaire 1931-1932 N° 100

Des amauroses d'origine centrale chez l'enfant

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 16 Décembre 1931

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Robert SUZE

Elève de l'Ecole du Service de Santé Militaire

Né le 18 Février 1907 à ANGOULÈME (Charente)



LYON

BOSC Frères, M. et L. RIOU

IMPRIMEURS-ÉDITEURS

—
1931

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE
Assesseur	M. ROLLET

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CAZENEUVE, ROQUE, LANNOIS, HUGOUNENQ, ROCHET, BARRAL.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. PIC
Cliniques chirurgicales	PAVIOT
Clinique obstétricale et Accouchements	TIXIER
Clinique ophtalmologique	BERARD
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	VORON
Clinique neurologique et psychiatrique	ROLLET
Clinique des maladies des enfants	NICOLAS
Clinique des maladies des femmes	LEPINE (J.)
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique des maladies des voies urinaires	VILLARD
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie	COLLET
Clinique et prophylaxie de la tuberculose	GAYET
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie	NOVE-JOSSERAND
Chimie biologique et médicale	COURMONT
Chimie organique et Toxicologie	CLUZET
Matière médicale et Botanique	FLORENCE
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	MOREL
Anatomie	MANCEAU
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET
Pathologie externe	POLICARD
Pathologie interne	DOYON
Pathologie et Thérapeutique générales	LERICHE
Anatomie pathologique	FROMENT
Chirurgie opératoire	CADE
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie	FAVRE
Médecine légale	PATEL
Hygiène	ARLOING (F.)
Thérapeutique	Etienne MARTIN
Pharmacie et Pharmacologie	ROCHAIX
Hydrologie thérapeutique et climatologie	SAVY
	LEULLIER
	PIERY

PROFESSEUR TITULAIRE SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Propédeutique de gynécologie M. CONDAMIN

CHARGES DE COURS COMPLEMENTAIRES

Anatomie topographique	MM. THEVENOT (Léon)
Puériculture et hygiène de la première enfance	RHENTER
Chirurgie expérimentale	TAVERNIER
Applications du radium	NOGIER
Stomatologie	TELLIER

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	NOEL	ROCHET (Ph.)	CHAMBON
RHENTER	DUMAS	WERTHEIMER	CIBERT
MAZEL	DUFOURT	GATE	EPARVIER
SANTY	DEVIC	BERNHEIM	GUILLEMINET
CHALIER (André)	GABRIELLE	DECHAUME	MORENAS
CHALIER (Joseph)	MARTIN (Joseph)	POLLOSSON	REBATTU (Ch.)



EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. ROLLET, président; CHALIER A., assesseur;
POLLOSSON et GUILLEMINET, agrégés.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MA FEMME

Faible témoignage de mon profond
amour.

A MES PARENTS

Que ce travail soit une modeste
compensation de tout ce qu'ils ont
fait pour moi.

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR ROLLET

Professeur de Clinique Ophtalmologique

de la Faculté de Médecine de Lyon

Chirurgien des Hôpitaux

Membre correspondant de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'honneur

Il a bien voulu nous confier le sujet de ce travail, et nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance pour la grande bienveillance dont il a toujours fait preuve à notre égard, et pour l'appui que nous avons trouvé auprès de lui.

A MES JUGES

A MONSIEUR LE DOCTEUR J. ROLLET

Qu'il veuille bien trouver ici, l'expression de notre profonde gratitude, pour nous avoir patiemment guidé et contrôlé au cours de ce travail.

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DES HOPITAUX DE LYON

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ DE BORDEAUX

A MES MAITRES
DE L'ECOLE DU SERVICE DE SANTÉ MILITAIRE

Des amauroses d'origine centrale chez l'enfant

Introduction

Nous entendons par amaurose une perte absolue de la vision, indépendante des altérations des milieux de l'œil. Au cours de nos observations, nous en avons rencontré quelques cas chez les enfants, où nous n'avons trouvé aucun signe objectif évident.

Les faits cliniques et les études anatomo-physiologiques, ne nous permettent pas de différencier les amauroses dues à une lésion du cortex, de celles résultant des lésions des radiations optiques, unissant le corps genouillé externe au centre visuel. Nous engloberons donc dans notre étude, les altérations de la corticalité et de la sous-corticalité.

Cette année encore, nous avons eu l'occasion de voir à la clinique d'ophtalmologie de M. le Professeur Rollet, un cas d'amaurose transitoire chez un enfant. Il nous a paru présenter des particularités intéressantes et curieuses.

L'observation d'enfants atteints de cette affection semble poser une série de problèmes étiologiques, thérapeutiques et nosographiques.

En effet, l'amaurose étant bien constatée, le premier

problème qui se pose au clinicien, c'est la recherche de la lésion primitive, la cause productrice de ce syndrome. Chez l'adulte, on a des renseignements plus ou moins précis sur le mode de début de la maladie.

L'enfant, lui, ne peut fournir ces détails. Ce sont ses parents qui ont remarqué que leur fils se comportait comme un aveugle. Et l'on comprend que souvent ils ne font pas preuve d'une grande acuité d'observation. C'est à la difficulté de ces recherches, qu'il faut rapporter, semble-t-il, le petit nombre d'observations d'amaurose chez les enfants, que l'on trouve dans les ouvrages d'ophtalmologie.

Chez l'adulte, on pense surtout à l'hémorragie cérébrale, au ramollissement, à la tumeur cérébrale et à la syphilis, comme facteurs de ces lésions encéphalo-occipitales.

En est-il ainsi chez l'enfant ? Est-ce que ce sont les mêmes causes qui produisent la cécité cérébrale chez eux ? Y en a-t-il d'autres spéciales à l'enfance ? Tels sont les différents problèmes que nous nous posons.

D'autre part, le traitement, tout en étant celui de l'affection causale, présentera des particularités chez l'enfant. Il nous faudra considérer la vulnérabilité plus grande des éléments anatomiques, qui sont en état de multiplication durant la croissance, ainsi que l'activité des fonctions excrétoires et des échanges nutritifs. L'évolution de l'affection dans ce jeune organisme est difficile à préciser ; elle sera en tout cas bien différente de celle qu'on pourrait envisager chez l'adulte. Ces troubles de la vision méritaient donc une étude spéciale chez l'enfant, en raison de leur étiologie particulière et de leur évolution caractéristique. C'est aussi

pour nous une occasion heureuse de fouiller un peu plus cette question de la cécité cérébrale, dont le nombre des observations reste toujours restreint, étant donné la difficulté de suivre ces malades dans l'existence et de mettre une étiquette exacte sur l'étiologie de leurs troubles visuels.

L'enfant que nous envisagerons confinera d'un côté au nourrisson, de l'autre à l'adolescent. Il sera dans cette période de transition constante au point de vue fonctionnel et pathologique. Son système nerveux est alors très important. Le cerveau représente le $1/7^e$ du poids du corps, alors que chez l'adulte, il n'égale que le $1/40^e$ ou le $1/50^e$. De ce développement précoce, il en résultera pour lui une très grande excitabilité.

Suivant le plan que nous avons adopté, après un bref aperçu de l'historique de la question, nous étudierons d'abord succinctement l'anatomo-physiologie des voies optiques, en nous attardant un peu plus sur la sphère corticale.

Nous ferons ensuite l'étude clinique de l'affection et son étiologie. Puis nous envisagerons le diagnostic du syndrome, son pronostic, son traitement.

CHAPITRE PREMIER

Historique

C'est Panizza, en 1855, qui, le premier, localisa la sphère visuelle au niveau du cortex occipital. Il fallut trente ans pour que cette découverte fût admise sans contestation. Il est vrai que ce savant avait été trompé par l'entrecroisement des nerfs optiques et, pour lui, la destruction du lobe occipital provoquait une cécité unilatérale et croisée.

En 1879, ce sont les mémorables travaux de Ferrier qui assignent une importance capitale au « gyrus angularis ». Munk, après ses expériences sur le chien, eut le mérite de poser le principe de la projection rétinienne.

Charcot se ralliait aux idées de Ferrier ; il admettait la doctrine de l'amblyopie croisée par lésion corticale et pour lui l'hémianopsie était due seulement à une lésion d'une bandelette.

En 1881, Mauthner localisait le centre visuel dans la partie supérieure du cunéus.

Haab, Allen, Hilbrand le placent à la pointe du lobe occipital. En 1886, Seguin distingue les lésions du gyrus agissant par destruction des radiations sous-jacentes, et les lésions du cunéus du lobe lingual qui seules provoquent l'hémianopsie.

Hun, en 1887, sur le cadavre embaumé d'un homme qui avait présenté une hémianopsie gauche, en quadrant inférieur, constate un ramollissement limité à la partie du cunéus droit.

Déjérine et Vialet, en 1893, étendent le centre cortical de la vision à toute la face interne du lobe occipital. Pour Von Monakow, la sphère visuelle s'étend à toute la face externe du lobe occipital, et comprend le pli courbe (Girus angulaire).

Henschen, en 1892, dans son livre *Pathologie de Gehirns*, réunit tous les faits connus qui peuvent l'aider à localiser le centre cortical et il en conclut : que la lèvre dorsale de la scissure calcarine est l'aboutissant des fibres de la moitié dorsale des deux rétines et qu'elle correspond ainsi au champ visuel inférieur.

La lèvre inférieure de la scissure calcarine correspond au champ visuel supérieur, en tant qu'aboutissant des fibres des moitiés ventrales des rétines.

Enfin la fovéa centrale se projette au fond de la scissure et dans la partie antérieure.

Les observations de guerre, s'ajoutant aux plaies par armes à feu déjà connues, apportèrent de nouvelles précisions, pour la localisation du cortex visuel occipital.

Monbrun, en 1914, se rattache aux idées de Henschen pour les quadrants rétiniens, mais réfute sa loca-

lisation maculaire. Pour lui, c'est au fond de la partie postérieure de la scissure et à la pointe du lobe occipital, qu'il faut la voir. Ses travaux, en 1920, sur les « Hémorragies de la Guerre », sont venues confirmer ses théories.

Broadmann a montré toute l'importance du ruban de Vicq-d'Azur et de la zone qu'il délimite. Enfin nous ne pouvons passer sous silence les belles recherches sur la cécité corticale de Schmidt-Rumpler, et de Bouveret, ainsi que le beau rapport de MM. Magitot et Hertmann, présenté en 1926 à la Société d'Ophtalmologie de Paris.

CHAPITRE II

Anatomo-Physiologie

L'appareil nerveux central de la vision forme un ensemble complexe. Il comprend des voies sensorielles optiques, des voies sensitives générales et des voies motrices.

Dans notre exposé, nous envisagerons surtout les voies sensorielles optiques, partant de la rétine pour aboutir au centre cortical de la vision, dans le lobe occipital. On les divise habituellement en deux segments, l'un antérieur extra-cérébral, comprend la rétine, le nerf optique, le chiasma, les bandelettes optiques. L'autre postérieur, intra-cérébral, comprend les radiations optiques de Gratiolet et le centre visuel cortical. Nous nous intéresserons surtout à l'anatomo-physiologie du deuxième segment.

Segment antérieur

Des cellules ganglionnaires de la rétine partent les fibres optiques qui se rassemblent en deux troncs volumineux, les nerfs optiques. Après avoir traversé la

cavité orbitaire d'avant en arrière et de dehors en dedans, ils pénètrent dans le crâne par le trou optique.

Sur la rétine, on distingue trois zones : une temporelle, une nasale, une maculaire. Le nerf optique est formé de trois faisceaux correspondant à ces trois zones. Le segment temporal est continué par le faisceau externe, qui ira dans la bandelette optique du même côté. Le segment nasal se continue par le faisceau interne, et passe dans la bandelette du côté opposé. Enfin, le segment central, la tache jaune, se continue par un faisceau central dont une partie va directement du même côté, dans la bandelette, tandis que l'autre se croise, pour aller dans l'autre bandelette. Ainsi, dans le chiasma, le nerf optique va subir une décussation partielle, une demi-décussation.

Dans la bandelette optique, nous trouvons trois faisceaux :

Le faisceau direct de l'œil correspondant,

Le faisceau croisé de l'œil du côté opposé,

Le faisceau maculaire, formé en partie de fibres directes, en partie de fibres croisées.

Dans la région des bandelettes optiques et du chiasma, il y a un certain nombre de fibres, autres que celles dont nous venons de parler ; leur rôle est encore mal élucidé. Les plus importantes forment la commissure de Gudden, accolée au bord postérieur du chiasma et au côté interne de chaque bandelette. Nous citerons ensuite la commissure de Meynert, le faisceau du tuber cinereum.

Chaque bandelette optique, après avoir contourné le pédoncule cérébral, aboutit aux centres ganglionnaires.

Corps genouillés et tubercules quadrijumeaux

La bandelette optique aborde le côté postéro-externe de la couche optique. Elle se divise en deux branches d'inégal volume : la branche externe qui comprend toutes les fibres de la bandelette, le faisceau direct de l'œil correspondant, le faisceau croisé de l'œil du côté opposé, les fibres maculaires directes provenant de l'œil correspondant, les fibres maculaires croisées, émanant de l'œil du côté opposé.

Cette branche externe semble aboutir au corps genouillé externe, puis au tubercule quadrijumeau antérieur, par le bras conjonctival antérieur.

La branche interne, moins importante, ne contient pas de fibres optiques proprement dites, elle aboutit au tubercule quadrijumeau postérieur, c'est en somme la continuation de la commissure de Gudden.

Après les travaux de Breuwer et Zeemann, il est devenu classique de parler des localisations rétiniennes dans les corps genouillés. Les différents quadrants y sont disposés comme dans le champ visuel normal. Il faut noter, toutefois, quelques petites particularités, les quadrants supérieurs seraient plus médians, les quadrants inférieurs plus latéraux ; quant à la région maculaire, elle correspondrait assez bien aux quadrants projetés, mais cependant d'une façon plus diffuse.

La couche optique forme dans sa partie postérieure, le pulvinar, variable dans sa forme, ainsi que dans ses dimensions. Il est considéré comme un centre visuel primaire.

Les fibres optiques, venant de la substance centrale du corps genouillé externe, vont, en se réunissant aux précédentes, donner les radiations optiques.

Le tubercule quadrijumeau antérieur reçoit, lui aussi, des fibres de la bandelette optique. Ce sont celles qu'on appelle fibres pupillaires. Besh et Demroz les décrivirent comme venant de la rétine. Elles se mettraient en relation avec un neurone intercalaire, constitué par des cellules décrites par Held. De ces cellules partiraient deux faisceaux, dont l'un irait se mettre en rapport au niveau du bulbe avec les noyaux de la troisième paire. Mais, fait intéressant pour nous, aucune d'elles n'aboutit à l'écorce cérébrale.

Enfin, à la partie postérieure du corps genouillé externe, nous avons ce qu'on appelle le champ de Wernicke, constitué par une irradiation des fibres verticales et horizontales. Les unes appartiennent aux radiations optiques de Gratiolet, les autres au faisceau temporal, dit d'Arnold.

Segment intra-cérébral

Le trajet des fibres optiques devient difficile à délimiter, la méthode de la dégénérescence wallerienne ne donnant que de médiocres résultats. Des dernières recherches (Monakow et Vialet), il semble établi que le faisceau comprenant des fibres issues du corps genouillé externe, et des fibres issues du pulvinar se réfléchit, prend une direction antéro-postérieure et vient constituer la paroi externe ventriculaire.

Vialet distingue dans la substance sagittale, nom

que Vernicke a donné à la paroi externe ventriculaire, et qui ne contient que des fibres optiques, trois faisceaux qui sont de dedans au dehors :

Le tapetum, mince couche blanche, situé immédiatement en dehors de l'épendyme et formé de fibres calleuses.

Le faisceau optique intra-cérébral, plus large que le précédent.

Le faisceau longitudinal inférieur constitué par des fibres beaucoup plus épaisses qui, dans le centre ovale, relie la pointe du lobe temporal au lobe occipital.

En s'éloignant de la capsule interne, le faisceau de radiations optiques s'élargit dans le sens sagittal, les fibres supérieures s'infléchissent en dedans, contourment la partie supérieure du ventricule, et se terminent à la face interne du lobe occipital. Les fibres inférieures s'infléchissent, pour passer dessous le ventricule et gagner la partie inférieure du cunéus. Telle est l'ancienne théorie.

Actuellement, on admet plutôt, avec Monbrun, que le faisceau supérieur passe au-dessus du forceps majeur et de la corne occipitale, et que le faisceau inférieur passe sous le forceps minor, pour aboutir, le premier, à la lèvre supérieure par la calcarine, le second à l'inférieure.

Centre cortical de la vision

Donc, en résumé, toutes les radiations optiques arrivent à l'écorce du lobe occipital, qui est le centre cortical de la vision, ou sphère visuelle.

Monbrun, en 1914, systématise ainsi le centre cortical : le quadrant supérieur de la rétine se projette sur la lèvre supérieure de la scissure calcarine et la partie inférieure du cunéus ; le quadrant inférieur se projette sur la lèvre inférieure et la partie adjacente du lobule lingual. Les fibres maculaires répondent au fond de la partie postérieure de la scissure et à la pointe du lobe occipital.

Broadmann et Von Economo divisent le lobe occipital en trois champs, selon la structure cellulaire :

D'abord le champ strié, caractérisé par l'extrême densité des cellules, la minceur de l'écorce et par la bande claire de Gentien et Vicq d'Azyr. Ce champ strié reçoit les premières impressions rétinienne. On le trouve dans les lèvres de la scissure calcarine et dans les parties saillantes du cunéus et du lobe occipital. Il débute au promontoire qui dirige cette scissure sur le lobe limbique.

Puis le champ parastrié, ou zone parasensible, de structure toute différente.

Enfin le champ péristrié, véritable zone de transition.

En résumé, c'est la calcarine et la rétro-calcarine qui sont les sillons, au niveau desquels se groupent les régions de l'écorce, réceptrices des sensations de la vision.

Autour de cette aire, on a voulu en voir une autre dite visuo-gnosique. Elle contiendrait des centres où s'élaborerait l'intégration des sensations primitives perçues par la zone précédente. Mais rien n'est prouvé encore. Enfin, Morax, Moreau, après leurs travaux, concluent à l'existence de deux zones maculaires dif-

férentes, l'une plus centrale dont l'étendue est d'environ 1 degré, correspond au fond fovéal. L'autre correspond au restant du champ maculaire, et peut s'étendre jusqu'à 20 degrés.

Le pôle occipital est situé à 13 ou 20 millimètres au-dessus de la protubérance occipitale externe. Du côté interne, il est contigu au pressoir d'Hérophile.

Le centre cortical de la vision est réuni à d'autres régions de l'écorce par des fibres d'association.

D'abord un faisceau de fibres calleuses reliant l'une à l'autre les deux sphères visuelles. Ces fibres se mêlent à celles du forceps major et du tapetum. Elles gagnent le bourrelet calleux pour aller au centre cortical opposé. (Von Monakow, Mme et M. Déjerine, Violet ont étudié leur dégénérescence.)

Nous trouvons ensuite le faisceau longitudinal inférieur, reliant l'écorce occipitale à la pointe du lobe temporal, centre de la mémoire auditive des mots. Ses lésions bien étudiées par Déjerine et Violet, donnent naissance à la cécité verbale.

On distingue encore des fibres reliant le centre visuel cortical à la zone du langage articulé. Enfin deux faisceaux transversaux, l'un décrit par Sacha, va du cunéus au centre du souvenir visuel, c'est le faisceau transverse du lobule lingual.

A côté des fibres centripètes, reliant la rétine au centre cortical de la vision, on trouve mêlées à elles et cheminant en sens inverse, les fibres descendantes.

On distingue :

1° Des fibres cortico-ganglionnaires, qui vont des cellules pyramidales de l'écorce au corps genouillé

externe — au pulvinar — au tubercule quadrijumeau antérieur.

2° Des fibres ganglio-rétiniennes.

3° On trouve aussi des fibres directes allant de la rétine à l'écorce cérébrale.

Cajal regardait ces fibres descendantes, comme régulatrices de la transmission centripète des impressions rétinienne.

L'appareil nerveux central de la vision est sensitivo-moteur. On peut distinguer trois voies réflexes. La première part de la rétine, aboutit au tubercule quadrijumeau antérieur et revient au globe de l'œil. Elle est la voie des réflexes automatiques et inconscients, tel le réflexe de la pupille à la lumière.

La deuxième part de la rétine, gagne le cortex et revient au tubercule quadrijumeau antérieur.

La troisième unit l'aire visuelle à la zone motrice rolandique.

La vascularisation de cette région corticale est assurée par l'artère cérébrale postérieure. Elle irrigue toute la région de la scissure calcarine. Elle donne trois branches terminales, une antérieure récurrente, et une oblique ; la troisième, la plus importante, forme l'artère calcarine, elle se loge au fond de la scissure et va irriguer le cunéus après s'être divisée en deux branches terminales.

Les radiations optiques reçoivent d'abord quelques vaisseaux de la choroïdienne antérieure. Dans la région du pli courbe, elles sont vascularisées par les ramifications postérieures de l'artère sylvienne ou cérébrale moyenne. Enfin, tout à fait en arrière, elles reçoivent des branches de l'artère cérébrale postérieure.

Conclusions anatomo-physiologiques

Si l'on se rapporte aux descriptions sommaires que nous avons données, on voit :

Qu'avant le chiasma, la destruction du nerf optique entraîne la cécité complète de l'œil correspondant.

Après le chiasma, la lésion unilatérale détermine étant donné la décussation partielle des fibres, l'anesthésie sensorielle d'une moitié des deux rétines. On donne à cette anesthésie le nom d'hémianopsie homonyme. Car nous avons suppression d'une moitié du champ visuel des deux yeux, du côté correspondant à la lésion.

Au niveau de la scissure calcarine, la destruction de l'aire calcarinienne entraîne l'anesthésie des deux moitiés latérales homonymes de la rétine.

La lésion d'une lèvre supérieure ou inférieure provoque l'anesthésie du secteur correspondant de la rétine, secteur inférieur ou supérieur. Ce sont les hémianopsies en quadrant, bien étudiées par Monbrun.

La destruction des deux sphères visuelles entraîne la cécité corticale.

Nous poursuivrons l'étude de la physiologie des centres nerveux de la vision en passant en revue les divers symptômes causés par leurs lésions.

CHAPITRE III

Etude clinique

Il ne nous semble pas, au premier abord, qu'il existe des différences notables entre les symptômes présentés par l'enfant, et ceux que l'on trouve chez l'adulte. Cependant, certaines particularités nous ont frappé au cours de nos observations journalières. Aux phénomènes qui caractérisent cette affection, viennent se superposer des troubles dans le développement physique et intellectuel qui, souvent, égarent le diagnostic.

Les lésions frappent un encéphale en voie de développement, dans un organisme en pleine croissance. où tout est fragilité. Aussi, remarquons-nous souvent dans nos observations des symptômes concomitants dus à des lésions qui ont frappé les centres voisins de la sphère corticale. Etant donné leur peu de résistance, ils sont altérés par une simple réaction inflammatoire.

On peut donc insister sur ce fait que le système ner-

veux de l'enfant est d'une grande susceptibilité. Nous n'ignorons pas la longue durée de son développement, sa riche vascularisation et la proximité des cavités nasales et auriculaires, si souvent infectées dans le premier âge et avec lesquelles il présente d'abondantes communications lymphatiques.

Des excitations purement mécaniques ou physiques suffisent à provoquer, dès les premières années, des amauroses que l'on ne retrouve plus. Le tissu nerveux sera lésé plus souvent encore par des infections et des intoxications. Ces amauroses ont parfois des symptômes frustres.

La recherche de l'acuité visuelle chez l'enfant est souvent difficile, surtout si ce dernier n'a pas encore atteint 5-6 ans, et ne peut reconnaître les lettres de l'échelle visuelle.

D'autre part, personne n'aura été prévenu de la baisse de la vision chez lui, si elle n'est pas très forte. Cependant, si l'enfant marche et que la cécité s'installe chez lui, l'entourage sera frappé de le voir se cogner continuellement aux obstacles.

A un âge encore moins avancé, les symptômes seront plus frustres, et le diagnostic plus difficile à faire. Par exemple, le nourrisson qui reste au lit peut souvent devenir aveugle sans que ses parents s'en aperçoivent. Cependant une mère peut remarquer des détails tout à fait anormaux dans les faits et les gestes de son enfant, qui commence à présenter des signes d'amaurose. Il n'a plus, lorsqu'on l'approche, des mimiques expressives, et il ne cherche pas à saisir, comme en temps normal, tel ou tel objet aux couleurs voyantes qui passe à sa portée.

Enfin, l'examen ophtalmoscopique présente parfois de réelles difficultés : l'enfant crie, ferme convulsivement ses paupières. Ginestous a eu parfois recours à l'anesthésie pour examiner ces enfants.

Dans l'amaurose typique, l'enfant qui se présente à nous est réellement aveugle ; s'il peut marcher, il ne peut se diriger ; ses mains battent le vide, il fait quelques pas en se cognant un peu partout. Ses yeux sont grand ouverts, mais semblent n'enregistrer aucune perception visuelle. Un énuclée bilatéral ne serait pas plus aveugle :

Dans ces amauroses d'origine centrale, le champ visuel est par définition complètement supprimé. Mais quelquefois on observe la conservation d'un petit champ central et ce qui frappe surtout, c'est la récupération de la vision sous forme d'hémianopsie homonyme. Notre observation I en est un exemple caractéristique. Dans une observation de Valude et Wertheimer, nous trouvons réalisé cet aspect du champ visuel où toute perception n'a pas disparu. L'affection était due à l'encéphalite.

L'examen du fond d'œil chez l'enfant atteint de cette affection ne révèle rien d'anormal. La papille la rétine, le F. O. ne présentent aucune modification. Cependant, il est des cas exceptionnels, où des lésions concomittantes entraînent des symptômes trompeurs. C'est ainsi qu'une tumeur, comprimant la gaine du nerf optique, en entraînant l'hypertension, donnera une stase papillaire. Ces troubles ne devraient pas nous empêcher de conclure que des lésions cérébrales provoquent l'amaurose.

D'autre part, si on étudie les réflexes photo-moteurs, on s'aperçoit qu'ils sont conservés. Il faut tenir compte que parfois les pupilles des enfants sont en mydriase, la réaction est alors lente et souvent difficile à affirmer positive.

Cette conservation des réflexes photo-moteurs peut, de prime abord, paraître paradoxale ; elle s'explique néanmoins par l'anatomo-physiologie de la voie optique. De celle-ci se détache avant le corps genouillé externe, la voie irido-réflexe. La lésion cérébrale siégeant bien après la bifurcation, laisse intact le mécanisme irido-réflexe à la lumière.

A la Société des Sciences Médicales de Lyon, Josserand et Pauly ont rapporté des observations où ce réflexe était détruit. Mais Jaboulay fit remarquer très judicieusement que rien n'interdisait de penser que les lésions dont il s'agissait ne pouvaient pas altérer les noyaux de la base et leur fonctionnement. C'étaient en effet de grosses lésions des cérébrales postérieures.

Si nous sommes en présence d'un enfant syphilitique, le signe d'Argyll-Roberston, fréquent en ce cas, peut nous induire en erreur. Il suffit de penser à cette particularité ; c'est comme un signe surajouté qui nous fera songer à la nature syphilitique de l'amaurose.

Enfin Wilbrand et Senger citent une observation de Stood, très intéressante. Un enfant de 4 mois, dont le crâne avait été fortement traumatisé au cours d'un accouchement difficile, eut une cécité complète. L'examen du F. O. montre une atrophie papillaire avec conservation des réflexes photo-moteurs. On pourrait

penser qu'un hématome intracranien, avec stase papillaire, entraînait l'atrophie optique, l'amaurose complète étant due à une lésion cérébrale.

En résumé, nous trouvons dans ces amauroses d'origine cérébrale trois signes principaux : la cécité, l'intégrité du fond d'œil, la conservation des réflexes photo-moteurs.

Des symptômes accessoires sont intéressants à rechercher pour confirmer notre diagnostic.

On trouve le réflexe visuel de clignement aboli, ce qui est fort compréhensible, la vision étant supprimée, l'enfant ne peut voir le danger. Il faudra éliminer certains clignements n'ayant aucune valeur symptomatique, le clignement toutes les dix secondes, le clignement sensitivo-réflexe, qui se produit après l'attouchement des paupières, des cils, de la conjonctive et surtout de la cornée.

Avec de l'attention, un simulateur peut prétendre parvenir à ne pas cligner les yeux devant l'approche du danger. Cependant, en procédant par surprise et de façon brusque, le réflexe doit exister. Le procédé proposé par M. Dupuy-Dutemps semble radical pour déjouer les simulations.

On note aussi l'abolition du réflexe de direction, que l'on étudie pas la recherche du mystagmus, et l'abolition du réflexe maculaire de convergence.

On doit signaler aussi d'autres symptômes secondaires, tenant à l'atteinte de l'écorce cérébro-calcaire.

Ce sont des phénomènes d'excitation de la zone sensorio-visuelle, qui produisent autre chose que ce qu'elle est capable d'enregistrer en temps normal,

De véritables hallucinations hantent nos jeunes malades, mais ils ne peuvent, le plus souvent, donner des renseignements exacts sur leur nature.

Des symptômes de fatigue viennent s'ajouter aux précédents. Enfin, il n'est pas rare de rencontrer des troubles mentaux chez nos jeunes malades. Ceci ne nous étonne pas, étant donné la richesse en fibres d'association des régions qui nous intéressent.

L'apathie s'installe parfois chez des enfants qui étaient auparavant gais et intelligents ; ils sont d'ailleurs assez souvent frappés d'amnésie.

Les lésions cérébrales s'étendent le plus souvent et ne se limitent pas aux régions optiques, nous avons alors des symptômes associés.

L'aphasie sensorielle est souvent signalée, les troubles de la parole sont assez rares. Les troubles moteurs s'observent surtout dans les cas d'encéphalite. Nous avons de nombreuses observations d'hémiplégies, survenues après l'amaurose, dans ces réactions inflammatoires généralisées à toute l'écorce cérébrale.

A ces symptômes, nous pourrions ajouter ceux des affections causales, encéphalites léthargiques, encéphalites périaxiales du type Schilder, des méningites. Cela nous entraînerait trop loin et sortirait du cadre de notre étude classique.

Mais de nos observations, il semble résulter que l'on doit faire une large part aux amauroses d'origine infectieuse, et nous avons été frappés de la fréquence des signes méningés au cours de l'affection.

On voit souvent, en effet, survenir chez ces enfants, avec ou sans prodromes, un malaise général, des nau-

sées, de la courbature, une fièvre élevée, des vomissements et parfois des contractures des membres.

La raideur de la nuque fait souvent défaut. On note tantôt l'agitation, du délire, tantôt au contraire de la somnolence, ou même du coma complet.

Enfin une hyperesthésie diffuse vient souvent aggraver la situation du malade, à qui tout mouvement arrache des cris.

Cette situation dure quelquefois plusieurs jours avant que s'établisse l'amaurose.

CHAPITRE IV

Etiologie-Pathogénie

Devant la rareté des amauroses d'origine centrale chez l'enfant, et l'absence habituelle de constatations anatomiques, il nous est difficile de préciser la cause exacte, l'étendue et le siège des lésions. Dans un chapitre précédent, nous avons envisagé le trajet des voies optiques et les troubles consécutifs à leurs lésions.

Ce rappel anatomique nous permettra d'être bref, car il nous aide à comprendre le mécanisme pathologique, qui préside à cette affection.

Nous étudierons d'abord le siège de la lésion. Nous savons que les perceptions lumineuses parviennent au champ 17 de Broadmann, caractérisé par la strie de Vicq d'Azyr en suivant le trajet déjà décrit : nerf optique, bandelettes optiques, radiations optiques. A côté de cette zone de réception sensorielle se trouve la zone de Wernicke, qui semble jouer un véritable rôle de transformateur. Aux données visuelles, il ajou-

te le jugement et les notions intellectuelles et élabore ainsi des sensations plus complexes et utilisables. C'est ainsi que la notion spatiale ne peut être obtenue, si ce centre ne fonctionne pas. L'individu ne ferait plus aucune différence entre la perspective d'une statue et celle de sa photographie. A la lésion de cette zone de Wernicke correspond la cécité psychique ou agnosie visuelle. Le malade ne comprend pas le sens des choses qu'il voit.

Si la lésion porte sur la zone sensorio-visuelle, il n'y a plus de récepteur, et nous avons la cécité complète. L'altération des radiations optiques, fréquente dans l'encéphalite, est particulièrement grave, parce que les fibres visuelles sont ici plus rassemblées, et une lésion peu importante pourra atteindre la totalité des fibres optiques, supprimant ainsi la transmission des impressions visuelles.

Les atérations corticales sont généralement moins graves, car il s'agit le plus souvent d'une paralysie plus ou moins durable des centres corticaux de la vision, due à une réaction de voisinage, l'inflammation des méninges. Celles-ci, en effet, couvrent toutes les circonvolutions et pénètrent dans leurs plus petits replis.

Au niveau de la bandelette, les lésions, théoriquement, devraient s'accompagner d'atrophie optique, puisqu'elles siègent sur le trajet des fibres ganglionnaires rétiniennes. En réalité, on observe une décoloration de la papille, mais elle est rare ou apparaît tardivement. Le plus souvent elle semble manquer. Cependant, il est difficile de parler de cette localisa-

tion, car chez l'enfant, nous ne trouvons pas beaucoup de cas probants.

La lésion des centres visuels supérieurs correspond à l'anosognosie, les malades ne se rendent pas compte qu'ils sont aveugles et parfois ils nient leur cécité. Babinski a trouvé des troubles analogues chez les hémiplésiques et, pour lui, les troubles de la sensibilité jouent un rôle important dans leur genèse. On ne rencontre presque jamais ces syndromes chez l'enfant.

L'étendue des lésions sera difficile à préciser. Théoriquement, une amaurose par lésion centrale suppose une atteinte des deux hémisphères ; c'est d'ailleurs l'éventualité la plus probable. Mais on peut se demander si cette lésion bilatérale est toujours réalisée. Cette symétrie est difficile à expliquer et nécessite une extension par trop considérable des lésions. Elle se comprend dans les cas de ramollissements successifs chez les gens âgés. Mais des lésions infectieuses, comme c'est le cas le plus fréquent chez l'enfant, seraient, semble-t-il, bien étendues et peu compatibles avec une survie.

Aussi pensons-nous qu'une lésion unilatérale peut entraîner, tout au moins au début, des troubles bilatéraux, par suite d'altérations réactionnelles de voisinage. Nous voyons là une analogie avec l'ictus, l'hémorragie unilatérale provoquant un ébranlement des cellules corticales du côté opposé. Le malade n'est pas seulement hémiplégique, mais le plus souvent il est paralysé de tous ses membres. C'est d'ailleurs un accident transitoire, car l'hémiplegie pure ne tardera pas à s'installer ultérieurement.

Le retour rapide de la vision maculaire que l'on constate parfois peut s'expliquer par des formations anatomiques. La macula a une vascularisation spéciale, et d'autre part, en raison de l'hémi-décussation du faisceau maculaire, il suffit qu'un seul centre reprenne ses fonctions pour que les deux maculas récupèrent la vision. C'est ainsi que peut s'expliquer dans des cas d'amélioration ou de guérison, les phases successives que l'on remarque dans notre observation amaurose complète, puis récupération de la vision centrale, puis hémianopsie homonyme révélatrice du côté atteint et enfin la récupération complète de la vision, ou la conservation d'un secteur en quadrant.

La nature et l'origine de ces lésions sont difficiles à préciser. Pour leur étude, seule conviendrait une étiologie précise, microbienne, ou toxique. Malheureusement on ne peut établir une classification aussi bien définie, car la plupart des causes de l'amaurose d'origine centrale ne peuvent répondre à un type étiologique précis ; exception faite pour la syphilis. Pour la commodité de notre description, on pourrait envisager les lésions congénitales et les lésions acquises. Les premières réunissant quelques particularités spéciales méritent d'être envisagées à part. Une autre classification pourrait être envisagée : 1° Causes infectieuses ; 2° Causes traumatiques ; 3° Causes toxiques.

Nous croyons bon de considérer successivement un certain nombre d'étiologies différentes dont les limites ne sont pas encore parfaitement tranchées, mais correspondant aux types cliniques habituellement rencontrés. C'est ainsi que nous envisagerons la classifi-

cation suivante en reconnaissant tout ce qu'elle a de défectueux : 1° lésions congénitales ; 2° lésions infectieuses ; 3° lésions traumatiques ; 4° lésions toxiques. Nous étudierons ensuite plus succinctement les amauroses rencontrées dans certaines névroses : hystérie, épilepsie, qui constituent des cadres d'attente, dans l'ignorance où nous sommes actuellement de la nature de ces affections.

Nous voyons combien les causes déterminantes de l'amaurose d'origine centrale sont nombreuses; toute lésion portant sur les lobes occipitaux peut entraîner la cécité. Calmeil rapporte l'observation d'un enfant qui, au déclin d'une rougeole, devint sourd, muet et aveugle. L'ouïe se rétablit après 15 jours, mais il resta aveugle, devint hémiplégique à droite et épileptique. Il mourut quelques années après ; l'autopsie démontra un hémisphère cérébral gauche plus petit que le droit, le lobe gauche était surtout considérablement atrophié et sclérosé.

La nomenclature de toutes ces causes nous semblerait devoir être aussi longue que fastidieuse, si l'on se contentait de les énumérer les unes après les autres sans chercher à les réunir en plusieurs groupes principaux. D'autre part, on ne peut déterminer les conditions d'âge et de vie qui peuvent contribuer au développement de ces amauroses puisqu'elles sont observées à tous les stades de l'enfance. A la naissance elles peuvent passer inaperçues durant un certain temps, car l'enfant n'est pas apte à se rendre compte de ses sensations.

Cependant, si l'on compare la fréquence des cas

dans l'enfance et à l'âge adulte, il résulte des statistiques actuelles que ces amauroses centrales apparaissent le plus souvent vers 30 et 40 ans, âge de la vie la plus active et la plus fatigante ; au-dessus, elles deviennent moins nombreuses. Par la rareté de ces affections, les deux périodes extrêmes de la vie se rapprochent.

Ces amauroses peuvent être d'origine congénitale. ce sont des vices de conformation que le sujet apporte en naissant. Cette affection serait plus répandue qu'on ne le pense généralement. M. Bretagne a relaté 5 cas d'amaurose chez le nouveau-né, à la Société d'Ophthalmologie de l'Est, tous sans lésion du fond d'œil. avec persistance du réflexe photo-moteur. Le maximum de fréquence semble se rencontrer dans le sexe masculin.

Elles sont dues le plus souvent à des arrêts de développement de l'appareil nerveux optique, tel le cas rapporté dans l'observation de M. Genet. Pour M. J. Beauvieux, elles seraient la conséquence d'un arrêt de développement du processus de myélinisation des voies optiques inférieures et des ganglions mésocéphaliques. Mais dans ce cas on observe une coloration spéciale gris fer des disques optiques, avec intégrité de la chorio-rétine et du calibre des vaisseaux rétinien. Dans la première éventualité, au contraire, nous ne trouvons aucun signe objectif.

Ces vices de conformation ne se rencontrent pas que dans la vue, mais aussi dans tous les autres sens. Il y a des degrés différents, depuis la simple diminution d'énergie de la fonction, jusqu'à sa suppression com-

plète. Si nous ne possédons pas beaucoup de faits anatomiques à citer en faveur de notre opinion, nous pouvons admettre, par induction, l'existence de vices de conformation développés pendant la vie intra-utérine. Chez les individus sourds-muets on a pu constater des lésions congénitales. Toynbee et Thomson ont rapporté des faits nombreux de surdité congénitales dus à l'absence d'un ou plusieurs éléments nerveux centraux.

Il semble juste d'attribuer les cas d'amaurose congénitale que nous envisageons à des anomalies de l'appareil nerveux central. Quelles sont ces anomalies ? Consistent-elles en une absence plus ou moins complète des parties constitutionnelles ? Y a-t-il induction, épaississement ou au contraire ramollissement du tissu nerveux ? Y a-t-il simple diminution numérique des éléments anatomiques, tubes nerveux, cellules nerveuses ? L'absence de faits, constatations d'anatomo-pathologie, nous empêche de conclure.

L'étiologie de ces vices de conformation est aussi une série d'hypothèses, mariages consanguins, maladies infectieuses ou toxiques de la mère pendant la grossesse, hérédité. Parfois on est en présence d'une hydrocéphalie congénitale, lésant la substance nerveuse du cortex. Les observations sont rares, la syphilis semble être à l'origine de ces lésions du système nerveux, durant la vie intra-utérine.

ENCÉPHALITES.

Après ce rapide aperçu des amauroses congénitales, nous étudierons les amauroses d'origine infectieuse chez l'enfant.

De nos observations, il semble résulter qu'on doit faire une large part aux infections acquises, et en particulier aux encéphalites. Parmi les autres processus infectieux, il faut citer les méningites de toute origine, les abcès du cerveau et la syphilis.

Souvent il y a généralisation de la lésion, l'inflammation s'étend aux autres régions de l'écorce cérébrale, et donne les syndromes hémiplegiques, aphasiques, épileptiques.

Les centres nerveux où s'élaborent les perceptions visuelles doivent conserver intégralement leur structure normale, et les parties voisines elles-mêmes doivent rester saines, afin qu'aucun obstacle ne soit apporté par elles au libre exercice de la fonction.

S'il en est autrement, s'il survient dans ces diverses portions de l'encéphale, soit une altération de leurs éléments eux-mêmes, soit des troubles de circulation, si au milieu de la masse, il s'est développé quelques productions morbides, il en résultera évidemment un trouble de la fonction visuelle.

Ainsi, l'amaurose cérébrale semble due soit à des troubles de la circulation encéphalique, ou à l'existence d'une lésion du cerveau. Dans les inflammations légères, le symptôme amaurose disparaîtra en même temps que la maladie origine. Dans les cas très nombreux d'encéphalite épidémique, nous comprenons très bien que toute lésion portant sur le lobe occipital peut entraîner la cécité. Les recherches de Valière-Valex ont porté sur 10 observations.

Il a trouvé dans les cas d'encéphalite épidémique de nombreuses lésions, dans la partie intra-cérébrale

des voies optiques. D'abord, la périvasculite, constituée par des amas de lymphocytes autour des vaisseaux. Cette périvasculite s'accompagne d'infiltrations interstitielles et de lésions cellulaires plus ou moins marquées. Dans les parties les plus atteintes, on trouve des fibres nerveuses démyelinisées, et une véritable fonte des éléments nerveux. Il n'est pas rare aussi d'observer des cellules névrogliques proliférées.

Ces lésions sont, d'après Valière-Valex, suffisantes pour expliquer les troubles de la vision dans l'encéphalite épidémique.

Les conditions qui paraissent nécessaires pour entraîner la cécité semblent remplies. Tantôt, en effet, la lésion siège au niveau de la substance blanche qui longe la paroi des ventricules latéraux. Il faut alors une atteinte bilatérale des fibres. Cette atteinte est souvent large dans l'encéphalite épidémique, mais elle n'est pas toujours destructive.

Von Bogaert a trouvé à l'autopsie d'une encéphalitique, d'abord hémianopsique, puis complètement aveugle, des lésions typiques d'encéphalite dans le territoire des radiations optiques et de l'écorce cérébrale.

Ce sont surtout des lésions hémorragiques et des manchons lymphocytaires sur les vaisseaux. A ces lésions, il faut ajouter l'œdème des parties voisines. Quant à l'atteinte de l'écorce cérébrale, elle semble due à une réaction inflammatoire du voisinage. La méningite s'étendant sur toute la surface des lobes cérébraux.

D'après Bériel, après les lésions purement inflammatoires du début, s'installent des lésions cellulaires

dégénératives, qui évolueraient lentement et progressivement.

Ainsi, chez l'enfant, la cause de l'amaurose d'origine cérébrale doit être fréquemment recherchée, soit dans l'encéphalite épidémique, soit dans l'encéphalite non épidémique.

L'encéphalite périaxile diffuse, du type Schilder, est une affection encore peu connue ; elle débute généralement par la sclérose de la substance cérébrale au niveau du lobe occipital. Ces lésions siègent très souvent au niveau des radiations optiques.

Il faut remarquer qu'elle frappe surtout les jeunes sujets et les atteint profondément. L'intelligence est déficiente, la surdité et l'aphasie ne sont pas rares. La baisse de la vision se fait chez eux lentement et progressivement. On observe souvent des crises comitiales et les membres sont parfois paralysés.

L'encéphalite hémorragique se rencontre le plus souvent chez l'adulte. Nous observons dans ce cas des petites hémorragies disséminées dans la substance blanche et l'écorce occipitale.

L'observation de Courmont, Dechaume et Bujadoux est très instructive à ce sujet. A l'autopsie, lésions d'encéphalite diffuse, avec hémorragie sous-piémérienne au niveau du cunéus droit, et les petits foyers d'encéphalite hémorragique arrivaient au contact des radiations optiques gauches.

MÉNINGITES.

L'amaurose d'origine centrale, sans lésion du fond d'œil, se rencontre assez fréquemment à la suite des méningites cérébro-spinales, affections communes dans

l'enfance. Le médecin, la plupart du temps, ne dirige pas ses investigations de ce côté. Il est vrai que l'enfant répondant mal à ses questions, il lui est impossible de tenir compte des renseignements qu'on peut obtenir de lui.

Tout le monde aujourd'hui est d'accord pour admettre que lorsqu'il existe, comme dans les méningites, des lésions cérébrales aussi étendues et aussi généralisées, l'appareil nerveux optique peut très bien être touché.

On attribue ces lésions à des artérites, à une dilatation ventriculaire ou encore à des exsudats méningés.

L'observation de Jacobi fait penser qu'il s'agit de troubles circulatoires, d'artérite, au cours d'une méningite cérébro-spinale.

Dans une autopsie partiquée chez un méningitique frappé d'amaurose, on trouvait une couche de pus très épais, jaunâtre, consistant, tout le long des artères cérébrales. Un piqueté considérable de la substance cérébrale, peu d'hydropisie des ventricules.

La substance nerveuse était un peu moins consistante qu'à l'état normal.

Souvent il se produit une prolifération des cellules névrogliales, d'où les conséquences ultérieures de sclérose cérébrale ou d'adhérence qui donneront une amaurose persistante si la lésion siège au centre optique.

La méningite tuberculeuse peut provoquer elle aussi des lésions au niveau du cortex visuel. Malheureusement, les observations d'amaurose dans ces cas sont très rares, l'évolution de la maladie se faisant rapidement vers la mort.

MM. Courmont, Bujadoux, Dechaume citent l'observation d'un tuberculeux cavitare atteint d'amaurose subitement. Mais à l'autopsie, on trouva surtout des lésions d'encéphalite diffuse, avec hémorragie sous-pie-mérienne, au niveau du cortex visuel.

On trouve parfois dans les méninges, de gros tubercules formant tumeur et évoluant à la manière des néoplasmes. Nous les étudierons avec les tumeurs cérébrales.

On observe quelquefois chez l'enfant, une forme de méningite avec hypersécrétion rachidienne constituant une véritable hydrocéphalie aiguë qui peut passer à l'état chronique. L'observation de Rochon-Duvigneaud nous en rapporte un cas, elle se termine par la mort. et l'autopsie montra la compression des radiations optiques par le troisième ventricule distendu.

Les méningites éberthiennes provoquant l'amaurose sont rares. Dans une observation de Vidal, il s'agissait plutôt d'un état méningé au début d'une typhoïde.

SYPHILIS.

L'amaurose centrale d'origine syphilitique peut se rencontrer chez l'enfant, mais elle atteint plus habituellement les sujets d'âge mûr. L'observation d'Engel se rapporte à une syphilis acquise, celle de Chailous à une syphilis héréditaire, mais il est impossible à ce dernier de préciser s'il s'agit d'artérite, de gommes ou de plaques de méningite.

Ce sont en effet ces lésions que l'on rencontre dans la plupart des cas, elles sont profondes, la substance nerveuse et les méninges peuvent être intéressées par

ce processus ; les lésions sont parfois réparties dans plusieurs portions du tissu nerveux central. L'artérite entraîne la production de vastes ramollissements, parfois des porencéphalies congénitales, des méningites bacillaires et des hydrocéphalies. Enfin, les gommès sont souvent volumineuses et multiples.

Ces lésions peuvent exister dans toute cette région, que nous appelons le centre cortical de la vision, la scissure calcarine et les champs avoisinants. La plupart du temps, nous sommes malheureusement réduits à des conjectures, car les examens anatomiques manquent à beaucoup d'observations.

Les abcès métastatiques localisés dans les lobes occipitaux sont assez rares chez les enfants comme chez les adultes. La lésion doit être bilatérale, d'où la difficulté de réaliser pareilles conditions. Nous avons néanmoins deux observations, lésions dues à des métastases pneumococciques.

TRAUMATISMES.

Dans les traumatismes proprement dits, l'amaurose cérébrale peut apparaître, due à leur action directe ou à des phénomènes inflammatoires. Nous en rapportons une observation, tantôt c'est au moment même de l'accident, dans ce cas, on sera fondé de supposer qu'un fragment d'os enfoncé comprime le cortex visuel. Si l'amaurose provient quelques heures après on la mettra plutôt sur le compte d'un épanchement sanguin, suite du traumatisme. Enfin, si on l'observe seulement plusieurs jours après l'accident, elle sera

plutôt le signe d'une méningo-encéphalite développée à la suite de la contusion de la substance cérébrale.

On voit souvent les plaies et les contusions cérébrales guérir et l'amaurose régresser.

TUMEURS.

Elles agissent sur les centres corticaux, par la compression mécanique, par leur action toxique et inflammatoire.

Les observations d'amaurose cérébrale sans lésion du fond d'œil dues à des tumeurs sont assez rares. Cela tient évidemment aussi à ce qu'une tumeur affectant les lobes occipitaux crée un symptôme hypertensif. La stase papillaire s'installe avant la véritable amaurose cérébrale.

L'observation de Stood, que nous rapportons, en est un exemple frappant, les symptômes de l'amaurose sont en quelque sorte masqués. Celle de Preston est assez suspecte, il semble en effet que c'est la stase papillaire qui est responsable de la cécité. Cependant, il n'est pas impossible de penser qu'une cécité peut résulter de l'action locale d'une tumeur volumineuse ou double sur les centres visuels.

Mlle Claire Vogt, dans sa thèse, a bien démontré que le cerveau était la localisation la plus fréquente des tumeurs de l'enfance.

Cushing, sur un total de 1.018, en a trouvé 154 chez l'enfant, ce qui fait à peu près 1 chez l'enfant, pour 6 chez l'adulte.

La statistique de Cushing porte aussi sur la nature de ces tumeurs, 50 % seraient des gliomes, 21 des tumeurs congénitales, 6 des tuberculomes, et à peu

près à nombre égal à 2, il a trouvé des adénomes, des papillomes, des sarcomes et des kystes.

Contrairement aux théories anciennes, le tuberculome n'est pas la tumeur la plus souvent rencontrée. On a une observation de gomme syphilitique ayant interrompu les radiations optiques, dans le lobe postérieur chez un enfant. Nous l'avons signalé, en étudiant l'étiologie syphilitique des amauroses chez l'enfant.

Les gliomes peuvent se développer en tout point de l'encéphale, ils prennent d'ordinaire naissance dans la substance blanche, directement au-dessous de la substance grise, c'est une tumeur molle, vasculaire. Wirchow lui donne une origine névroglique. Ces cellules sont, par place, en véritables amas.

Les tuberculomes peuvent occuper tous les points de l'encéphale. On rencontre généralement plusieurs tubercules, il coexiste toujours d'autres lésions tuberculeuses dans le cerveau. Ils sont d'ordinaire arrondis, de consistance homogène, de coloration blanc jaunâtre, leur volume moyen est celui d'une noisette, mais il peut être beaucoup plus gros.

Les tuberculomes ne détruisent pas la substance nerveuse, ils se font peu à peu de la place en refoulant plutôt qu'en détruisant.

L'observation de Preston signale un sarcome qui avait envahi tout le lobe temporal droit. Le lobe occipital était amolli et effondré.

D'après Grasset, le sarcome mou se développe surtout chez les jeunes enfants, et dans les parties profondes du cerveau. Il évolue très lentement, et peut

rester longtemps sans symptômes. On rencontre toutes les variétés de sarcome : le sarcome mou, le sarcome névroglique, le sarcome angiolithique, encore appelé psammome.

Enfin, Meyer rapporte le cas d'un jeune enfant, chez qui un kyste de 6 cm. de long, sur 5 cm. de large, allongé dans l'axe du lobe occipital gauche, provoque une amaurose. Les symptômes ne présentent absolument rien de caractéristique.

Donc, dans les cas de tumeurs, les amauroses cérébrales se rencontrent rarement ; elles exigent en effet des lésions intéressant les deux côtés des lobes occipitaux. Cette éventualité est réalisable par une tumeur de la faux du cerveau ou de la tente du cervelet.

Quelquefois, l'amaurose éclate brusquement, se dissipe après une durée plus ou moins longue, quelques heures ou quelques jours. Elle semble alors dépendre de phénomènes purement congestifs. Aussi, ne faut-il pas se hâter de conclure.

INTOXICATIONS.

Les amauroses centrales, d'origine toxique, sont exceptionnelles, car généralement les intoxications provoquent des névrites. Si c'est le nerf optique qui est atteint on observe l'atrophie de la papille. Les vaisseaux sont diminués de volume et interrompus.

Pour le cas qui nous intéresse, Widal et Faucher ont publié une observation d'amaurose sans lésion de fond d'œil, à la suite d'une angine compliquée de néphrite. Ils pensent à une lésion due à l'œdème cérébral et à l'hypertension du liquide céphalo-rachidien.

La néphrite scarlatineuse avait provoqué une forte chlorurémie.

Les lésions des centres optiques relèvent de l'œdème cérébral, elles sont fréquemment associées à des altérations des centres voisins, et l'on observe aussi des convulsions, des paralysies plus ou moins localisées.

Mais cette perte de la vue se développe généralement avant l'apparition de tout symptôme, de nature à faire prévoir les accidents cérébraux. Aussi, cette diminution de l'acuité visuelle mérite toute l'attention du médecin.

C'est le prélude d'accidents graves et imminents.

HYSTÉRIE.

Parmi les névroses, pouvant provoquer l'amaurose cérébrale chez les enfants, nous trouvons surtout l'hystérie et l'épilepsie.

L'amaurose hystérique chez l'enfant est exceptionnelle, elle semble en effet bien gênante. Elogre a pu écrire que le choix et la localisation du syndrome dans l'hystérie semblent réglés par des raisons de convenance et de commodité. L'amaurose monoculaire serait beaucoup plus fréquente. Cependant, on aurait tort de penser que l'hystérie infantile n'existe pas. Charcot en signale de nombreux cas à 12 ans. Comby a vu une fillette de 2 ans qui avait des attaques, et Guyot a constaté une paralysie hystérique chez un enfant de 4 ans. Ponsier et Parinaud ont étudié les manifestations oculaires variées et nombreuses de l'hystérie.

Généralement, ces accidents n'apparaissent que sur les terrains préparés, prédisposés. On trouvera le plus souvent chez eux, une ascendance nerveuse ou alcoolique.

Les troubles visuels sont parfois précédés de crises à grand fracas, mais la prédisposition névropathique n'est pas toujours aussi nette, aussi bruyante.

Ginestous publie l'observation d'un petit malade, chez qui le trouble visuel était provoqué par la pénétration d'un corps étranger dans le cul-de-sac sous-conjonctival.

Les symptômes disparaissent généralement sous l'influence de la persuasion, et cette amaurose chez le jeune névropathe, reste sans conséquence bien grave.

Dans une observation, l'amaurose est survenue après une série d'accidents hystériques, comme s'il s'était agi d'un épuisement des centres nerveux.

EPILEPSIE.

Nous rapportons quelques observations d'amauroses cérébrales à la suite de crises épileptiques et pourtant, à l'heure actuelle, on a tendance à nier l'épilepsie essentielle. Sans doute, la plupart de ces convulsions épileptoïdes se rencontrent chez les jeunes sujets atteints de lésions cérébrales (tumeurs, tubercules, gommès, reliquats d'encéphalite). Cependant, à côté de cette épilepsie symptomatique, il paraît établi qu'il existe une épilepsie essentielle héréditaire, semblant se manifester en dehors de toute lésion cérébrale appréciable et dans laquelle on a observé des cas d'amaurose centrale plus ou moins durables.

Chaslin a décrit une sclérose hyperplasique de la névroglie à la surface de l'écorce cérébrale, sans lésions de vaisseaux ni de cellules nerveuses. Cette lésion est malheureusement inconstante, et beaucoup la regardent comme une altération secondaire due aux troubles de la circulation et de la nutrition des tissus.

Après les expériences de Hitzig, de Fritsch, de Frank, de Pitres, on tend à considérer qu'il existe une lésion pathognomonique de l'épilepsie, dans l'écorce cérébrale et les cellules corticales.

Cependant, les crises d'amaurose transitoire, dans les crises d'épilepsie, sont parfois le résultat d'ischémie par spasmes artériels. Dans l'observation de Pritchard, l'enfant est devenu amaurotique après une crise, puis la vue est revenue. On pense qu'il s'agit d'un spasme artériel.

Ces faits sont d'ailleurs rares, et la guérison de chaque accès d'amaurose est la règle.

Nous rapportons ensuite une observation d'amaurose cérébrale due à une hémorragie. C'est un cas tout à fait rare, généralement la survie est exceptionnelle et l'amaurose passe souvent inaperçue.

D'autre part, elle se rencontrerait surtout chez l'adulte. Jaccoud et Hallopeau en ont bien observé quelques cas chez des jeunes sujets, et même chez des nouveau-nés, mais ce sont des exceptions.

Chez les adultes frappés d'hémorragie, on trouve des lésions constantes, la dégénérescence scléreuse, athéromateuse de parois artérielles. Cette « rouille de la vie » ne se produit que sous l'influence de l'alcoolisme, la syphilis, diathèse arthritique et enfin la vieillesse, cause la plus importante.

Toutes ces conditions sont impossibles à réaliser chez l'enfant. Cependant, il est des causes occasionnelles capables d'élever la tension dans le système vasculaire de l'encéphale.

Ce sont les quintes de toux dans la coqueluche, les vomissements répétés, tout effort violent peut provoquer la rupture vasculaire en s'opposant à la déplétion des veines jugulaires.

Ces hémorragies s'observent chez les enfants âgés, bien plus rarement dans la première enfance. Tantôt capillaires, tantôt sous forme de foyers hémorragiques. C'est la forme apoplectique qu'on observe le plus souvent.

Le ramollissement cérébral ne se rencontre pour ainsi dire pas dans l'enfance. L'observation de Sharkey se rattache à un ramollissement par embolie qui se rencontre quelquefois dans les affections du cœur.

CHAPITRE V

Diagnostic

En présence de notre jeune malade, il sera parfois difficile de poser le diagnostic d'amaurose d'origine centrale, basé sur trois signes principaux : la cécité, l'intégrité du fond d'œil et la conservation des réflexes pupillaires.

En effet, la cécité sera difficile à préciser chez l'enfant, surtout s'il est dans un état d'obnubilation, qui l'empêche de comprendre ce qui se passe autour de lui.

S'il ne parle pas, le diagnostic sera encore plus difficile et nous trouvons souvent des cas de cécité chez le nourrisson sujets à caution.

Cependant, nous observons des amauroses complètes, dont l'existence ne fait aucun doute. Une remarquable conservation des réflexes pupillaires nous permet alors d'avoir de grosses présomptions sur la localisation de la lésion. Mais nous ne perdrons pas de vue, qu'au début de la maladie les réflexes pupillaires peuvent être paresseux.

Notre diagnostic se trouvera confirmé par la constatation de symptômes associés, signes nerveux ou méningés. Une hémiplégie ou tout autre syndrome analogue nous renseigneront encore sur l'étendue des lésions, chez notre malade.

La constatation ultérieure d'une hémianopsie homonyme permet d'affirmer rétrospectivement le diagnostic, alors qu'il n'y a pas toujours de modifications du fond d'œil.

En somme, c'est un diagnostic difficile à faire d'emblée et qui ne peut souvent être affirmé qu'après l'étude de l'évolution de l'affection.

Pour le diagnostic différentiel, nous éliminerons d'abord les nombreuses altérations de l'œil et de ses différents articles, présentant des signes ophtalmoscopiques propres. Ce sont les lésions de la choroïde, de la rétine, et du nerf optique. L'amaurose, dans le cas d'une double atteinte de névrite rétro-bulbaire, éventualité rare, ne présente pas également de signes objectifs, au moins au début. Mais dans cette affection on trouve des plages de champ visuel aveugle au milieu d'autres conservées, surtout la présence d'un scotum central et l'absence du réflexe photo-moteur. Ultérieurement, si le trouble visuel persiste, on observe des modifications papillaires.

On ne rencontre pas chez les enfants ces amauroses dues aux poisons toxiques de l'urémie et du saturnisme.

Nous avons vu deux observations de MM. Morax et Kerbrat, qui relataient les cas de deux enfants atteints subitement de cécité ; elles étaient dues à des modi-

fications de la circulation rétinienne, rappelant l'aspect de l'embolie centrale. Toutefois les pupilles mydriatiques gardaient un certain degré de réflectivité photo-motrice. On constatait des altérations rétinien-nes. Il est à noter que ces troubles surviennent surtout chez les jeunes hérédosyphilitiques, et que les symptômes ne tardent pas à régresser sous l'influence d'un traitement arsenical actif.

En abordant le diagnostic causal, nous éliminerons le traumatisme, où l'histoire de l'accident et l'observation des lésions renseigneront vite sur la pathogénie de la cécité. Chez l'enfant déjà âgé, manifestement névropathe, on pourra penser au pithiatisme. D'après Comby, l'âge importe peu et il cite une observation se rapportant à une fillette de 2 ans qui avait déjà des attaques d'hystérie.

Mais pour le Professeur Cruchet, de Bordeaux, l'amaurose hystérique n'existe pas et relève d'une atteinte de la région calcarine.

Ginestous défend l'existence de l'hystérie essentielle; dans ce cas, le diagnostic est difficile, car aucun signe organique ne peut nous orienter.

C'est précisément la nécessité qu'il y a de rechercher les symptômes associés secondaires, car le réflexe de clignement et le nystagmus persistent dans l'amaurose hystérique.

Les tumeurs cérébrales, très rares, comme nous l'avons vu dans l'étiologie de ces amauroses cérébrales, se signalent par le syndrome d'hypertension du liquide céphalo-rachidien.

La céphalée et les vomissements, auxquels se joi-

gnent quelquefois les crises comitiales, aiguilleront le diagnostic.

L'origine syphilitique de l'amaurose se manifestera par des réactions sérologiques positives et le test thérapeutique.

La syringomyélie n'existe pas chez l'enfant. Bériel attire l'attention sur la sclérose en plaques, qui peut provoquer souvent des troubles visuels. Ces scléroses sont généralement en liaison avec l'encéphalite épidémique.

Nobécourt attire l'attention, à son tour, sur les cas d'amauroses cérébrales transitoires, survenant au cours d'accidents aigus dans les néphrites.

L'examen des urines permettra alors le diagnostic.

Quant aux formes congénitales, le diagnostic causal est extrêmement difficile. Souvent, une légère atteinte d'encéphalite a pu passer inaperçue, c'est un fait analogue que nous enregistrerons dans l'observation rapportée par Calmeil. C'est souvent au cours de la vie intra-utérine que les voies optiques intra-cérébrales sont touchées. La plupart des autopsies faites sur ces jeunes malades congénitaux signalent l'hydrocéphalie.

En résumé, dans la pratique, il conviendra d'éliminer tout d'abord les étiologies, qui seront généralement faciles à distinguer, soit par l'interrogatoire, soit par l'examen.

Ce sont les traumatismes, les tumeurs, cas dans lesquels la ponction lombaire, la radiographie, l'évolution de la maladie, nous renseigneront suffisamment, ou encore les complications tardives d'une maladie infectieuse (rougeole, typhoïde).

Le pithiatisme ne sera envisagé qu'en dernier ressort. Le diagnostic finalement se fera entre les infections dites à virus neurotrope et la syphilis.

Les premières sont très difficiles le plus souvent à affirmer ; cependant, des notions d'épidémicité, des signes associés, peuvent justifier leur rôle étiologique dans certains cas.

En pratique, on songera à la syphilis, surtout si les antécédents et les symptômes confirment ce diagnostic, et on aura recours au traitement d'épreuve.

CHAPITRE VI

Pronostic et traitement

Dans les amauroses congénitales, le pronostic est d'autant plus grave que la thérapeutique est impuissante. Un traitement général réconfortant ne peut prétendre remédier à l'impuissance congénitale de la fonction visuelle. En attendant avec patience l'établissement de la vision, on peut employer la médication spécifique. Dans les cas d'amaurose étudiés par M. J. Beauvieux, où l'affection est due à une dysgénésie myélinique des voies optiques, le pronostic est favorable, l'affection se termine par la guérison au bout d'un laps de temps oscillant entre cinq mois et un an.

Dans les cas d'hydrocéphalie, la ponction fait souvent régresser la cécité. Dans deux observations, Browning et Von Grosz, la ponction lombaire fut suivie d'amélioration de la vision.

Dans les amauroses cérébrales d'origine encéphalitique, la durée des troubles visuels est très variable, quelques heures à plus de 11 mois. Dans une obser-

vation de Genet chez un enfant de 10 mois, la cécité persiste 12 mois. Généralement l'amélioration est habituelle, mais il ne faut pas perdre de vue que les séquelles encéphalitiques apparaissent très lentement, et le pronostic des troubles visuels chez un jeune encéphalitique commande de la prudence.

Dans l'encéphalite périaxile, diffuse, du type Schilder, le pronostic est beaucoup plus sombre, car les lésions de sclérose n'ont aucune tendance à régresser.

Le traitement sera celui de l'affection causale, et dans la plupart des cas d'encéphalite, on aura recours à l'urotropine, dose légère, 1 gramme par jour, tout en surveillant les réactions vésicales et rénales chez l'enfant.

Nous voyons dans nos observations de méningites cérébro-spinales, deux enfants rester aveugles.

La méningite séreuse est moins redoutable. La cécité qu'elle peut provoquer est le plus souvent régressive et se termine par la guérison.

Dans l'observation de Laas, nous voyons cette particularité intéressante qu'au début de la guérison, seule la vision centrale réapparaît.

Le traitement étiologique sera basé sur la sérothérapie : 20, 40, 50 cm³ de sérum par jour.

Dans l'amaurose cérébrale d'origine syphilitique, le pronostic est en général assez bon, si les lésions ne sont pas trop anciennes et si le diagnostic a été précoce.

On instituera un traitement actif et vigoureux : Frictions mercurielles, 1 gramme, puis 2 grammes, puis 3 grammes quotidiennement pendant 25 jours.

Repos d'une semaine puis reprise, pour toute la première année.

Ou encore des injections de néosalvarsan :

1° 0 gr. 010 par kilogramme ; suivantes : 0,020 par kilogramme.

2° 0 gr. 015 par kilogramme.

Première série de 6 injections, une par semaine.

Repos d'un mois, puis reprendre.

On surveille surtout chez les très jeunes enfants la possibilité d'accidents parfois graves (crises nitrioides, réaction d'Herxheimer).

Dans les cas de tumeurs cérébrales, l'évolution des symptômes dépendra de la nature de ces néo-formations.

Leur ablation doit être réalisée le plus tôt possible. On pourra toujours tenter le traitement anti-syphilitique.

Quant aux traumatismes, s'ils n'ont pas entraîné une hémorragie trop considérable, ils ne provoquent que des lésions partielles des sphères visuelles. Ces altérations sont parfois définitives, et si elles sont très étendues, c'est la cécité. Dans notre observation, au contraire, la restitution de la vision fut complète. Il ne faut donc pas être trop pessimiste dans son pronostic, car l'amélioration peut se poursuivre très longtemps.

Dans les névroses, ce sont le plus souvent des crises de cécité transitoires, et la guérison complète est presque toujours la règle. Le traitement sera basé sur le régime, les calmants et la persuasion.

Quant aux amauroses d'origine toxique, le pronostic visuel est bon et le traitement est celui de l'affection causale. Dans les cas de néphrite, on instituera un régime sévère hydro-lacté, et on ordonnera la théobromine : 0,10, 0,20 et 0,50, ces petites doses pour ne pas irriter le rein.

Le ramollissement cérébral et l'hémorragie cérébrale ont des pronostics assez sérieux, en raison des lésions associées.

Observations

OBSERVATION I

Clinique de M. le Professeur ROLLET (inédite)

Encéphalite léthargique. Amaurose d'origine centrale. Guérison.

M... Robert, 6 ans, entre à la clinique ophtalmologique du Professeur Rollet, le 28 avril 1931, parce qu'il a subitement perdu la vue le 7 avril, soit vingt et un jours auparavant.

Dans les antécédents personnels, on note une coqueluche survenue il y a deux ans. Comme antécédents héréditaires le père et la mère sont bien portants, pas d'enfants morts en bas-âge, ni fausses couches.

Sept frères et sœurs dont un mort à dix-huit ans après avoir présenté des fistules à répétition à diverses articulations (coudes, genoux). Les six autres sont bien portants.

L'affection a débuté le mardi de Pâques 7 avril, par cécité subite et complète. L'enfant cherchait ses sabots, qui étaient devant lui, et même lorsqu'on les lui eut montrés, il ne les vit pas. Le même jour vomissements.

Après, durant une assez longue période, il se plaignait seulement de vagues maux de tête, maux d'oreilles, et il vomissait encore une fois.

Le 28 avril il fut pris soudain de vomissements bilieux incoercibles répétés, il se plaignit de céphalée, surtout fron-

tale. Apparition de la constipation. Enfin l'enfant ne peut guère marcher mais peut se tenir debout.

Examen = 37°.

Réflexes tendineux inférieurs normaux, pas de Babinski.

Signe de Kernig net et raideur de la nuque.

Pas de surdité. Le foie est gros, déborde de deux travers de doigt le rebord costal, il est douloureux.

La rate n'est pas perçue.

Examen des yeux :

Iris en mydriase, ne réagissant pas à la lumière qui d'ailleurs n'est pas perçue. Mouvements spontanés de l'iris. Légère limitation des mouvements de latéralité des yeux à droite.

Ponction lombaire le 29 avril.

Liquide céphalo-rachidien, tension 15-17. Liquide clair.

Sucre 0,60 par litre. Albumine moins de 0 gr. 30.

Cytologie moins de 1 lymphocyte par mmc.

Microbe. On n'a pas vu de bacille de Koch.

Examen oto-rhino-laryngologique, le 1^{er} mai 1931. L'enfant entend. Rien à ses tympans, rien à la gorge. Pas de végétations.

Les sinus maxillaires sont normaux. Coryza actuel bilatéral.

Le 1^{er} mai 1931. Amélioration spontanée consécutive à la ponction lombaire. Toujours pas de fièvre. Ne se plaint plus de céphalées, plus de raideur de la nuque ni de Kernig. Il dit percevoir la lumière un peu mieux à gauche qu'à droite, toutefois les réflexes pupillaires n'existent pas semble-t-il.

Plus de constipation.

L'examen neurologique ne révèle ni troubles sensitifs, ni troubles moteurs, pas de Babinski, pas de modification des réflexes.

Le 6 mai 1931. Les réflexes pupillaires existent des deux côtés, l'enfant reconnaît les objets, et compte les doigts à 30 cm.

Il dit toujours mieux voir de l'œil gauche.

Le 10 mai 1931. L'examen du fond d'œil ne révèle rien d'anormal.

Le 20 mai 1931. On remarquerait que depuis quelques jours il marchait moins bien. On cherche les réflexes rotuliens et achilléens, ils sont un peu vifs. Le Babinski est net au côté gauche. Rien ailleurs.

Le 21 mai. On fait la ponction lombaire ; malade couché la tension au Claude est de 23.

Liquide clair. Envoi au laboratoire.

Le 25 mai. L'examen du sang.

B. W. négatif.

Albumine 0,30.

Sucre normal.

Cytologie 17 lymphocytes.

B. W. négatif.

Quand on l'examine l'enfant se plaint de douleurs dans la jambe gauche, il marche difficilement en tirant cette jambe, son pied gauche est en varus. En somme on constate une monoplégie de la jambe gauche.

Les réflexes sont exagérés particulièrement à gauche où l'on trouve une trépidation épileptoïde et le Babinski déjà constaté. Le 1^{er} juin 1931, on note de l'adiadococinésie.

Légère diminution des forces musculaires, réflexes cutanés abdominaux gauche diminués.

Le 4 juin. Hémiparésie gauche, prédominant au membre inférieur avec Babinski, abolition des réflexes cutanés abdominaux ; exagération des réflexes.

Aux membres supérieurs, réflexes à gauche plus vifs qu'à droite, paralysie allure du type radial. Rien à la face, pas de troubles de la sensibilité.

Le 10 juin O. D. V. = 1/. O. G. V. = 1/8.

Le 17 juin 1931. On note une nette amélioration de l'état général. Depuis le 5 juin 1931 on a traité à l'acétylarsan.

L'enfant est gai, s'amuse beaucoup mieux. Sa démarche est toujours un peu sautillante.

Il semble qu'il existe une hémianopsie homonyme gauche. Il est très difficile d'en affirmer son existence. On constate seulement : œil droit, le champ temporal a une excellente vision. Champ très étendu.

Au contraire du côté nasal, champ très rétréci, peut-être ne voit-il qu'à partir de la ligne médiane. Œil gauche : le champ temporal est certainement moins étendu, on ne peut cependant affirmer que le jeune aveugle atteigne la ligne médiane. Il faut en effet noter que le champ nasal paraît peut-être aussi rétréci.

Les données fournies par l'œil gauche sont douteuses, celles fournies par l'œil droit sont nettes. Il semble cependant qu'il y ait une hémianopsie latérale homonyme gauche.

Le 30 juillet 1931, on ne retrouve plus d'hémianopsie, pas de Babinski. Le réflexe cutané abdominal est réapparu. L'enfant y voit très bien.

OBSERVATION II

(GARDÈRE et GENET)

Encéphalite léthargique. Amaurose transitoire.

Enfant de 2 ans 1/2, habituellement pâle et légèrement rachitique. Le 16 mars 1923, il présente de la température, somnolence et vomissements. Cet état dure 8 jours, puis survient une rémission permettant de penser à la guérison. Quelques jours plus tard, la température monte à nouveau et l'enfant tombe dans une somnolence profonde ; en même temps surviennent des signes d'hémi-parésie droite de la face et des membres, avec contracture légère et mouvements cloniques. Strabisme de l'œil gauche.

La ponction lombaire montre un liquide clair, sans hypertension avec formule lymphocytaire, orientant le diagnostic vers la méningite tuberculeuse. Cependant l'albumine et le sucre sont en proportions à peu près normales.

Traitement : vésicatoire sur la nuque ; bains chauds, urotropine. La somnolence s'est un peu dissipée. La température est devenue sub-fébrile, l'enfant commençait à s'alimenter, conservant seulement une parésie assez nette du bras et de la jambe droits, lorsqu'au milieu d'avril, un mois environ après le début, on s'aperçut qu'il ne voyait plus ses parents, cherchait à saisir les objets à la manière d'un aveugle, ne suivait plus la lumière des yeux. Le réflexe lumineux persistait. Ces troubles visuels indiquant une cécité complète, persistèrent sans modification.

Le 16 juin, on note que l'enfant perçoit la lumière et commence à distinguer les objets peu volumineux, tels qu'une clef à 1 mètre de distance.

Un mois plus tard, les troubles visuels avaient complètement disparu, la vue était redevenue normale, l'encéphalite a guéri complètement, la somnolence a tout d'abord fait place à de l'insomnie ayant duré un mois environ. La jambe et le bras droit ont récupéré un état fonctionnel normal.

L'examen des yeux pratiqué le 4 mai 1923 donne les renseignements suivants :

Déviation des deux yeux à gauche, sans que cette déviation soit fixe. La recherche des mouvements des yeux est d'ailleurs difficile, parce qu'on ne peut attirer l'attention de l'enfant, sur un objet quelconque. Il paraît absolument aveugle au moment de l'examen, les pupilles sont égales, en mydriase moyenne et réagissent à la lumière. Au fond de l'œil aucune lésion notable, la pupille a ses contours normaux, sa surface peut-être légèrement grise reste colorée, les artères et les veines ont un calibre normal. Aucune lésion visible sur la surface rétinienne. Macula intacte.

OBSERVATION III

(GARDÈRE et GENET)

Encéphalite léthargique. Cécité sans signes ophtalmoscopiques, persistante.

Le 5 janvier 1926, examen de l'enfant R. S., âgé de 9 mois, il s'agit d'une enfant venue avant terme à 7 mois, au cours d'une crise d'éclampsie. Deux frères vivants, l'un âgé de 17 ans, l'autre de 13 ans, elle est le 3^e enfant, la mère n'a pas eu de fausses couches. Bien portante jusqu'à 3 mois, elle est soignée à ce moment pour une affection fébrile qui dura du 15 juillet au 20 août, la température est toujours au-dessus de 38° et à cheval sur 39°, souvent à 40°. Le docteur Gardère pense à une encéphalite, chez l'enfant, le liquide céphalo-rachidien est normal, et le Bordet-Wassermann de ce liquide est négatif, cette même réaction sur le sang de la mère est également négative. Traitement alternatif à l'urotropine et à l'iode.

Le 5 janvier 1926 l'enfant paraît complètement aveugle, elle présente encore de petites crises nerveuses, courbe la tête, rapproche les bras et dévie des yeux. A l'examen, segments externes des yeux normaux, l'examen du fond de l'œil, atropinisation ne révèle rien d'anormal : la persistance chez lui de petites crises convulsives et son examen clinique sont en faveur d'une lésion encéphalitique.

Le 5 mars 1926, nouvel examen, on apprend que la mère est morte de grippe infectieuse. Le 4 février 1926, les crises nerveuses que présentait l'enfant ont disparu, elle a maintenant 12 ans, et se comporte comme une aveugle, les pupilles parfaitement égales réagissent à la lumière. On ne relève pas le moindre indice d'une lésion quelconque du fond de l'œil.

OBSERVATION IV

(GENET)

Encéphalite épidémique. Amaurose persistante.

Enfant de 10 mois, cécité de 2 mois environ, ayant débuté avec des phénomènes convulsifs, frissons, léthargie pendant une semaine entière, puis hémiparésie droite, p. l. négative. L'examen oculaire montre l'intégrité du F. O. et de la réflexivité pupillaire.

L'enfant est aveugle, cet examen est du 31 mars 1909. Revu depuis à 2 reprises, l'enfant a toujours un F. O. normal ; ses pupilles réagissent bien.

Lors du dernier examen, le 28 décembre 1925, V. O. D. (1/3), V. O. G. (1/4), léger strabisme divergent.

OBSERVATION V

(GENET)

Encéphalite épidémique. Amaurose.

Enfant de 12 ans, en mars 1914 pendant 3 semaines aurait eu, d'après ses parents, des tics avec état fébrile, cécité gauche et baisse visuelle considérable à droite, le F. O. est normal, les pupilles réagissent bien.

Le 8 avril 1914 la vision s'est améliorée, V. O. D. 1/4, V. O. G. 2/3 et il existe une paralysie de l'accommodation, F. O. et pupilles sont toujours normaux.

OBSERVATION VI

(COLLIER)

Encéphalite épidémique. Amaurose.

Enfant de 2 ans 1/2 subitement prise de contractures de la nuque, et d'hémiplégie gauche sans perte de connaissance. Durant la semaine suivante, 3 crises d'épilepsie généralisée

plus sévères à la face. Pendant la dernière crise, elle reste sans connaissance durant 3 semaines, elle reprend ensuite peu à peu connaissance et l'intelligence revient.

L'hémiplégie diminue en 8 mois, mais depuis qu'elle a repris connaissance elle est aveugle, les papilles sont saines, et les pupilles réagissent.

OBSERVATION VII

(COMBY)

Encéphalite épidémique. Amaurose. Guérison.

Enfant de 27 mois. Début dans les premiers jours de décembre 1904 par une grippe avec broncho-pneumonie. Amélioration, puis le 18 décembre, convulsions, coma, signes méningés durant 15 jours. L'enfant, durant cette période, semble sourde, muette, aveugle et inerte. Puis délire, paroles incohérentes, et la connaissance retrouvée, il reste une hémiplégie droite avec contracture, en avril 1905 ; l'enfant est complètement guéri.

OBSERVATION VIII

(WESTPHAL)

Encéphalite épidémique. Amaurose.

A la suite d'une affection fébrile indéterminée ; psychose caractérisée par des périodes d'excitation, interrompues par des périodes de calme et aboutissant à un état de démence. Amaurose double sans signes ophtalmoscopiques et avec conservation des réflexes photo-moteurs. On pense à une encéphalite des lobes occipitaux.

OBSERVATION IX

(VALIÈRE-VALEIX)

Encéphalite épidémique. Amaurose.

Agnelo F. C., 13 ans, antécédents héréditaires négatifs, premières règles précédées de manifestations hystériques et d'un notable affaiblissement de la vue. Aucun renseignement à ce sujet. Le 16 février, apparaît brusquement une fièvre élevée durant 8 jours. Dans l'intervalle, broncho-pneumonie bilatérale à évolution normale. Guérison. Le 27 février, début des premiers phénomènes d'encéphalite, avec la triade classique, état fébrile, léthargie, ophtalmoplégie. Pupilles d'amplitude normale, bons réflexes, réaction vive, papilles d'aspect et de couleur normaux, sans modification du calibre des vaisseaux. La patiente priée de nommer les objets variés que l'on fait passer devant ses yeux, répond qu'elle ne voit pas.

OBSERVATION X

(GENET)

Encéphalite épidémique. Amaurose.

On ne put observer qu'une fois un enfant de 4 ans présentant une cécité sans lésions du fond d'œil, on note une hémiplégie cérébrale infantile. La nature spécifique paraît incertaine. Il y a prédominance des troubles moteurs aux membres inférieurs.

OBSERVATION XI

(DINKLER)

Encéphalite hémorragique. Amaurose.

Cas d'une encéphalite hémorragique récidivante avec hémianopsie double et amaurose totale. L'œil a un aspect normal.

OBSERVATION XII

(BROCK, CARROL, STEVENSON)

Encéphalite périaxile diffuse (type Schilder).

Enfant de 9 ans, quelques troubles de caractère, perte de la mémoire et difficulté de la lecture. Les troubles visuels s'accusent, l'enfant entend mal, et le membre inférieur droit est affaibli. Au bout de 6 mois, crise d'épilepsie durant 2 heures 1/2.

A l'hôpital, on l'examine le 17 mai 1921, il voit très mal, mais le F. O. est normal, et les pupilles réagissent bien. Hémiataxie droite. Hémiparésie droite avec Babinski, hypœsthésie généralisée. Apathie très marquée, aphasie sensorielle. Le 20 mai, on note une hémianopsie droite. A la suite d'une amélioration il sort de l'hôpital. En décembre 1921, il y revient. A cette date V. O. D., G. = 0 avec F. O. normal, et conservation d'une réflectivité pupillaire tout à fait normale, les pupilles au repos sont un peu dilatées. Les signes neurologiques se sont aggravés considérablement et il y a eu en particulier une rigidité décérébrée. Décès mars 1922, seize mois après le début.

Autopsie, méninges normales, un peu d'atrophie des circonvolutions pariétales et occipitales des deux côtés. Les lésions occupent essentiellement la substance blanche des deux hémisphères et siègent plus particulièrement dans les lobes occipitaux et pariétaux et le corps calleux. Il s'agit d'une encéphalite périaxile du type Schilder, avec démyélinisation caractéristique des cylindraxes, sauf dans une mince bordure sous-corticale.

OBSERVATION XIII

(COLLIER et GREENFIELD)

Encéphalite périaxile. Amaurose.

Enfant de 7 ans. Baisse rapide de la vision, de l'audition et de l'intelligence. Deux crises comitiales. Dix semaines plus

tard, une troisième crise suivie d'une paralysie spasmodique généralisée, rapidement constituée. La cécité est complète avec un F. O. normal et des réflexes pupillaires conservés. Emaciation extrême. Durée neuf mois. Décès. A l'autopsie on trouve des lésions typiques, avec envahissement partiel des ganglions de la base.

OBSERVATION XIV (COLLIER et GREENFIELD)

Encéphalite périaxile. Amaurose.

Enfant de 5 ans. Baisse de la vision progressant jusqu'à cécité complète. Incertitude des mouvements, puis paraplégie spasmodique envahissant ultérieurement tout le corps. Emaciation extrême, troubles mentaux. F. O. normal, pupilles réagissant bien. Durée quinze mois. Décès. A l'autopsie lésions caractéristiques.

OBSERVATION XV (CÊNI)

Encéphalite périaxile.

Enfant de 7 ans. Début par confusion mentale et impossibilité de lire. Baisse graduelle de la vision aboutissant à la cécité avec F. O. normal et pupilles réagissant bien. Incoordination bilatérale, puis quadriplégie spasmodique de plus en plus intense. Durée six mois, puis décès. A l'autopsie, lésions caractéristiques.

OBSERVATION XVI (HEBERFEIN et SPIELER)

Encéphalite périaxile diffuse (type Schilder).

Enfant de 7 ans, début par baisse de la vision, inattention à l'école, apathie grande, lenteur de l'intelligence, évolution

vers une cécité complète avec aphasie. Sudation marquée. Au bout de 4 mois, diplégie spasmodique complète, le F. O. est normal, les pupilles réagissent, mais un peu paresseuses. A l'autopsie, lésions caractéristiques avec en plus au niveau de l'écorce corticale, une diminution et une disparition des cellules de Betz et un peu de gliose.

OBSERVATION XVII

(UHTOFF)

Méningite cérébro-spinale. Amaurose.

Fillette de 4 ans, affection fébrile avec céphalée, raideur de la nuque, crampes, perte de connaissance au décours de laquelle elle devient complètement aveugle. F. O. normal, pupilles de même. 3 ans après, cécité incomplète.

On pense à une atteinte bilatérale des centres visuels à la suite d'une méningite cérébro-spinale.

OBSERVATION XVIII

(AXENFELD)

Méningite cérébro-spinale. Amaurose.

Enfant de 6 ans. Méningite cérébro-spinale qui le rend aveugle. F. O. normal. Deux ans plus tard, il est bien développé physiquement et intellectuellement. La cécité persiste.

OBSERVATION XIX

(JACOBI)

Méningite cérébro-spinale. Amaurose.

Fillette de 5 ans, atteinte de méningite cérébro-spinale avec amaurose complète et intégrité du F. O. Le huitième la perception lumineuse revient. Le quatorzième elle peut compter ses doigts.

OBSERVATION XX

(LAAS)

Méningite cérébro-spinale. Amaurose.

Fillette de 5 ans qui tombe malade le 28 décembre 1899. Le 31 décembre, elle présente des signes méningés nets, elle délire, peu de jours après comme elle devient plus lucide, on s'aperçoit qu'elle est aveugle. Le 5 janvier, à l'examen le F. O. est normal, les pupilles réagissent bien, malgré l'amaurose bilatérale. Peu après, elle récupère la perception lumineuse, on arrive bientôt à déterminer que la vision centrale a seule réapparue. Grosse difficulté de l'enfant pour se conduire malgré une acuité assez bonne. Le 31 janvier, elle est guérie. Le F. O. et les pupilles étant toujours restés normaux.

OBSERVATION XXI

(WALDVOGEL)

Méningite séreuse. Amaurose.

Enfant atteint d'otite moyenne qui présente des signes méningés et une cécité complète avec intégrité du F. O. et des pupilles. L'état général s'améliore très lentement, mais l'enfant finit par guérir complètement.

OBSERVATION XXII

(ROCHON-DUVIGNEAUD)

*Hydrocéphalie interne à la suite de méningite cérébro-spinale.
Amaurose.*

Enfant de 4 ans.

Le 9 janvier 1905, début d'une méningite cérébro-spinale qui laisse au bout d'un mois et demi un état méningé chro-

nique, contracture des membres, gros déficit mental. Dès les premiers mois, cécité complète. Le F. O. est trouvé normal, le 23 février et le 11 mars. Le 18 avril, sont notées quelques petites hémorragies en flammèches, mais pas de stase. Les pupilles réagissent lentement mais complètement. Le 7 mai, mort de la tuberculose pulmonaire.

A l'autopsie, aucune trace de méningite tuberculeuse, on trouve une énorme hydropisie ventriculaire.

OBSERVATION XXIII

(ENGEL)

Gomme syphilitique. Amaurose.

Enfant de 4 ans et demi, syphilis acquise, se plaint de céphalée et de vertiges. Un an plus tard, hémianesthésie droite qui fut immédiatement suivie d'une perte de l'odorat et du goût du même côté.

Quelques jours plus tard, disparition de la sensibilité, de l'odorat et du goût dans l'autre moitié du corps. Peu après, surdité et cécité bilatérales. La mort survient au milieu de convulsions. L'autopsie montra une artérite syphilitique des artères basilaires, et une gomme du fornix, qui avait atteint les deux ventricules, et les deux couches optiques, à gauche plus qu'à droite.

OBSERVATION XXIV

(CHAILLOUS)

Syphilis héréditaire. Amaurose.

Enfant, jusqu'à 2 ans et demi, avait été bien portant. A cette époque, brusquement, au cours d'une nuit, fièvre, agitation, cris, nausées, cécité. Cette cécité persiste depuis lors,

et il a fréquemment des crises comitiales, autrement bien portant. Aucun signe d'affection organique du système nerveux central. F. O. normal, pupilles normales, réagissant bien, polyléthalité de ses frères et sœurs, la mère a eu de nombreuses fausses couches.

OBSERVATION XXV

(PAGENSTECHE)

Abcès du cerveau. Amaurose

Deux observations présentant beaucoup d'analogie. Chez les deux jeunes malades, les abcès cérébraux sont doubles, d'origine pulmonaire, broncheectasies infectées.

La cécité est le premier symptôme de la localisation cérébrale, suivie de près de la mort.

Chez le premier malade l'un des abcès, situé dans le lobe occipital droit, est de la grosseur d'un œuf de poule, l'autre de la grosseur d'une noix dans le lobe pariétal gauche.

Dans le second cas, les deux abcès sont occipitaux, symétriques, le droit de la grosseur d'une cerise, le gauche de la grosseur d'une noix.

OBSERVATION XXVI

(GENET)

Amaurose, malformation congénitale

Enfant de 5 ans et demi, toujours bien portant, né à terme, normalement, de parents sains. Vers l'âge de trois-quatre mois, les parents remarquent qu'il ne voit pas. L'examen du F. O. à cette date le montre normal ; aucune lésion organique du système nerveux ; aucune malformation, pas d'affection fébrile dans les antécédents. Il marche à onze mois. Son

développement intellectuel est normal. La radiographie du crâne ne montre aucune anomalie. Pas d'hydrocéphalie, pas de consanguinité. Bordet-Wassermann négatif. L'examen des yeux montre toujours un F. O. normal et les pupilles réagissent correctement. La cécité demeure le seul symptôme. Elle n'est cependant pas absolue. Il y a une très faible perception lumineuse, lui permettant de savoir lorsqu'on allume la lumière. Impossibilité lui est de mastiquer.

La plupart des autres observations ont trait à des hydrocéphalies congénitales.

OBSERVATION XXVII

(BROWNING)

Hydrocéphalie accentuée chez un enfant n'ayant pas encore un an et qui est tout à fait aveugle. F. O. normal. Ponction lombaire, suivie d'amélioration de la vision.

OBSERVATION XXVIII

(VON GROSZ)

Hydrocéphalie chez un enfant de six mois avec amaurose et conservation des réflexes pupillaires.

Guérison après ponction ventriculaire.

OBSERVATION XXIX

(BECHER)

Intoxications. Amaurose

Néphrite scarlatineuse avec accidents urémiques. Brusquement amaurose, avec intégrité du F. O. et des réflexes pupillaires, qui guérit complètement au cours de la convalescence.

OBSERVATION XXX

(WIDAL et VAUCHER)

Intoxication. Amaurose

Enfant atteint d'angine, au cours de laquelle il fait une néphrite aiguë avec un gros œdème de la face. Céphalée et amaurose presque complète. Chlorurémie pure. Les auteurs attribuent la cécité à un œdème cérébral, et pensent qu'il y a hypertension du liquide C. R.

OBSERVATION XXXI

(GAFFRON)

Traumatisme. Amaurose

Fracture du crâne dans la région du lambda, par le choc d'un arbre abattu. Amaurose. A l'examen du F. O. seulement une petite hémorragie péripapillaire d'un côté. Sept mois plus tard, V — doigt à 0.50 avec rétrécissement marqué du champ visuel. Au centre même du champ visuel, l'acuité est bonne, les lettres d'imprimerie isolées, peuvent être lues.

OBSERVATION XXXII

(MEYER)

Tumeurs cérébrales. Kystes. Amaurose cérébrale

Début après hémianopsie droite puis gauche, l'enfant est alors aveugle des deux côtés, le réflexe pupillaire est vif par éclairage central, et plus long par éclairage de la périphérie rétinienne. F. O. normal.

A l'autopsie, on trouve du côté droit des lésions du cunéus; du côté gauche à la face inférieure du lobe occipital allongé dans son axe, un kyste de 6 cm. sur 5 de large.

OBSERVATION XXXIII

(PRESTON)

Sarcome. Amaurose cérébrale

Enfant de 13 ans, ayant depuis un an des crises épileptiformes ; à la suite desquelles apparaissent de la diplopie et de la neuro-rétinite, la vue baisse rapidement, hémachromatopsie gauche, hémianopsie gauche, cécité.

L'enfant devient sourd, son état mental est modifié, réflexe aboli. A l'autopsie, sarcome qui a envahi tout le lobe temporal droit, le lobe occipital est ramolli et effondré, mais sans lésion de l'écorce occipitale.

OBSERVATION XXXIV

(WIMMER)

Epilepsie. Amaurose

A l'âge de 7 ans, première attaque comitiale typique. A 15 ans, premier accès amaurotique. Depuis en a eu un grand nombre par jour, jusqu'à dix. Il s'agit de paroxysmes d'amaurose binoculaire.

Céphalée prémonitoire avec un peu de vacillement devant les yeux. Subitement cécité complète avec parfois quelques visions fugaces de figures riantes, grimaçantes et même menaçantes.

La vision devient absolument nulle, il est obligé de s'arrêter dans la rue. Durée : quelques minutes à une demi-heure.

Parfois les accès se terminent par une lipothymie.

Entre les crises les yeux sont absolument normaux.

OBSERVATION XXXV

(FOIX, SCHEFF-WERTHEIMER, J. MARIE, BARIÉTY)

Amaurose. Epilepsie

Fillette de 14 ans, quadriplégie spasmodique, troubles psychiques considérables. Cécité complète qui figurait déjà sur certificat d'internement, délivré lorsque la malade avait quatre ans.

Les pupilles sont égales ; les réflexes photomoteurs sont difficiles à chercher en raison des mouvements de défense de la malade. Mort en état de mal.

A l'autopsie, lésions bilatérales de sclérose centro-lobaire occupant la substance blanche et s'insinuant dans le centre des folioles des circonvolutions. Les lésions sont surtout marquées dans le lobe temporo-occipital. Au lobe occipital, la lésion prédomine près de la calcarine.

OBSERVATION XXXVI

(PRITCHARD)

Epilepsie. Amaurose d'origine centrale

Enfant devenu amaurotique après une série d'accidents convulsifs. Dans la suite la vue se rétablit peu à peu, comme s'il s'était agi d'un épuisement des centres de la vision.

OBSERVATION XXXVII

(SHARKEY)

Ramollissement cérébral. Amaurose d'origine centrale

Enfant de 12 ans, hémip légie droite, surdit é et cécité, ramollissement temporo-pariétal bilatéral.

Les lobes occipitaux demeurent normaux.

OBSERVATION XXXVIII

(JACOBY)

Hémorragie. Amaurose

Enfant de 8 ans. Coqueluche, céphalée, vomissements. Aveugle durant trois jours, avec F. O. normal, puis hémianopsie homonyme, qui elle-même guérit complètement. L'hémorragie n'est pas prouvée, c'est une hypothèse.

Conclusions

I. — L'amaurose d'origine centrale que nous étudions, se caractérise par la perte absolue de la vision, sans lésion appréciable à l'ophtalmoscope, avec persistance des réflexes photo-moteurs de la pupille. La guérison se fait souvent par la récupération de la vision maculaire, ou sous forme d'hémianopsie homonyme latérale ou en quadrant.

II. — Le siège de la lésion peut être soit au niveau des centres visuels de l'écorce occipitale, soit au niveau des voies optiques intra-cérébrales, radiations optiques de Gratiolet. Les bandelettes optiques et les centres visuels psychiques peuvent être intéressés par le processus pathologique. Il se peut qu'une lésion unilatérale, détermine une amaurose complète transitoire, par suite de modifications réactionnelles du côté opposé. Lorsque ces amauroses sont d'origine congénitale, il peut y avoir en plus, retard ou arrêt de développement des voies optiques.

III. — Les causes des amauroses d'origine centrale sont variées ; elles peuvent être d'origines traumatiques ou spontanées. Parmi ces dernières on peut envisager les infections touchant plus spécialement les centres nerveux, dites à virus neurotrope (encéphalite épidémique, encéphalite périaxile du type Schilder) et les infections des méninges de causes diverses. La syphilis, par son importance, mérite une mention spé-

ciala. Les tumeurs sont rarement en cause, de même que les intoxications. Le pithiatisme, bien qu'il s'agisse d'un enfant, peut être rencontré.

IV. — Le diagnostic d'amaurose d'origine centrale est difficile à affirmer chez l'enfant, surtout s'il ne marche pas, et à plus forte raison s'il ne parle pas. Il nous faudra éliminer par l'ophtalmoscope les diverses altérations du fond d'œil. Les névrites rétro-bulbaires bilatérales, éventualité d'ailleurs rare, sont parfois très difficiles à différencier. Le diagnostic étiologique est souvent assez délicat, la coexistence de symptômes cérébraux associés (aphasie, hémiplegie) sera d'une grande importance pour fixer la nature et l'étendue de la lésion.

V. — Le pronostic est évidemment variable suivant la nature des lésions et leur degré d'ancienneté. Mais la guérison est fréquente, car chez l'enfant ce sont surtout des infections méningo-encéphaliques qui sont en cause, alors que chez l'adulte, les cécités d'origine corticale relèvent habituellement de lésions plus graves (hémorragies, ramollissements).

VI. — Le traitement doit être intensif et institué d'emblée, il sera celui de l'affection causale.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LEPINE.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
ETIENNE ROLLET.

Vu et permis d'imprimer

Lyon, le 21 Novembre 1931.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
A. LIRONDELLE

Bibliographie

- AGNELLO. — *Il Morgagni*, 5 mai 1922.
- BAILLARD. — La cécité corticale. *La Pratique Médicale Française*, mars 1927, n° 3.
- BARAMY. — Sur la localisation du centre cérébral visuel. *Travaux du laboratoire des recherches biologiques de l'Université de Madrid*, publiées par Ramon y Cajal, t. XXII, 1924.
- BEAUVIEUX. — La pseudo atrophie optique des nouveau-nés. *Mémoire d'agrégation*, Bordeaux, 1928.
- Les angio-spasmes des voies optiques. *Journal de Médecine de Bordeaux*, 30 juin 1929.
- BECKER. — Amaurose par intoxication. *Daut. Med. Woch.*, 1884, n° 3, p. 371.
- BÉRIEL. — *Société Médicale des Hôpitaux de Lyon et Journal de Médecine de Lyon*, 1920.
- BOUVERET. — Un cas de cécité corticale par double lésion. *Lyon Médical*, 13 novembre 1887.
- BORDBY et CUSHING. — *Archives of Ophthalmology*, p. 451 (1909).
- BRISSAUD. — Cécité verbale. Ramollissement occipital gauche. *Nouvelle Icon. Salpet.*, p. 281 (1902).
- BEHAGUE. — L'épilepsie traumatique. *Thèse de Paris* (1919).

- CANTONNET. — Les amblyopies méconnues. *Paris Médical* (4 sept. 1926).
- CHAILLOUS. — Cécité corticale d'origine syphilitique. *Société Ophtalmologique de Paris* (5 décembre 1905).
- CHAUFFARD. — De la cécité subite par lésions combinées des deux lobes occipitaux. *Revue de Médecine*, p. 131 (1888).
- COMBY. — *Société Médicale des Hôpitaux de Paris* (6^e février 1920).
- COLLIER et GREENFIELD. — Encéphalites périaxiales du type Schilder. *Brain*, 1924, XLVIII, 489.
- COURMONT, BUJADOUX, DECHAUME. — *Société des Sciences Médicales de Lyon* (8 avril 1924).
- DÉJERINE et VIALLET. — Sur un cas de cécité corticale diagnostique pendant la vie, et confirmé à l'autopsie. *Société de Biologie* (décembre 1893).
- DINKLER. — Encéphalite hémorragique, provoquant l'amaurose. *Deut. Zeit. f. Nero.*, XI, p. 299.
- ENGEL. — Un cas de cécité corticale. *Medical News* (27 décembre 1890).
- F. FARNARIER. — Cécité corticale passagère chez une femme enceinte. *Rev. d'Oto-Neuro-Opht.*, p. 648, octobre 1928.
- FOIX et Mme SCHIFF-WERTHEIMER. — Hémianopsie double avec intégrité du champ maculaire. *Société Neurologie* (5 mars 1925).
- FOIX, CHAVANY, HILLEMANT et Mme SCHIFF-WERTHEIMER. — Oblitération de l'artère choroïdienne antérieure. *Société d'Ophtalmologie de Paris* (30 mai 1925).

- GAFFRON. — Amaurose par intoxication. *Deutschmann's Beitr. Z. Augenheilk Heft. V.* page 79.
- GENET. — Deux cas de cécité corticale d'origine médicale. *Lyon Médical*, 143, 371-373 (mars 24, 1929).
- Cécité transitoire ou durable, sans signes ophtalmoscopiques, chez les enfants. *Journal de Médecine de Lyon*, p. 149 (1926).
- GUIGUET. — Cécité corticale syphilitique. *Thèse de Lyon* (1930).
- VON GROSZ. — Cécité et hydrocéphalie. *Arch. f. Kinderheilk*, 1899, XXVII, p. 285.
- HEBERFELD et SPIELER. — Amaurose, suites d'encéphalite. *Deut. Zeit. f. Nero.*, 1910, XL, 436.
- HENSCHEN. — Revue critique de la doctrine sur le centre cortical de la vision. *VIII^e Congrès international de Médecine* (1900).
- HILLEMAND. — Contribution à l'étude des syndromes thalamiques. *Thèse de Paris* (1925).
- HOLLANDER. — *Journal de Neurologie*, Bruxelles (1911), n° 9.
- JACQUEAU. — *Société Française d'Ophtalmologie* (7 août 1900).
- JOSSERAND. — *Société des Sciences Médicales de Lyon* (mars 1902).
- JACOBY. — Cécité corticale par hémorragie. *N. Y. med. Jab.*, 1891, février.
- KERNEISS. — Etude sur la cécité hystérique ou amaurose hystérique totale et bilatérale. *Thèse de Bordeaux*, p. 55 (1901-1902).

- H. LAGRANGE, J. BERTRAND, R. GARCIN. — Sur un cas de cécité corticale par ramollissement des deux Cunéi ; étude anatomo-clinique. *Rev. Neurol.* I, 417-427 (mars 1929).
- E. LANDAU. — Les limites du cortex visuel chez l'homme. *Société Neurologique* (du 4 mai 1916), p. 932.
- LILLIE. — Phénomènes oculaires par lésions intracrâniennes intéressant les voies optiques dans le voisinage du chiasma. *The Journal American Medical Association* (24 novembre 1923).
- LHERMITTE et NICOLAS. — De la cécité cérébrale. *Annales Médico-Psycholog.* (avril 1923).
- A. MAGITOT, E. HARTMANN. — A propos des cécités corticales et sous-corticales. *Bull. Soc. d'Opht. de Paris*, p. 639-646 (décembre 1926).
- La cécité corticale. *Rapport présenté à la Société d'Ophtalmologie de Paris* (le 21 novembre 1926).
- MARIE-PIERRE et CROUSOY. — Hémianopsie isolée par lésion du cunéus. *Société Neurologique* (janvier 1900).
- MELLO (Hugo). — Amauroses. *Journal of nervous and mental diseases*, 1922, t. II.
- MEYER. — Kyste et amaurose cérébrale. *Monast. f. Psych. u. Neurolog.* (1900).
- MENDEL. — Un cas de cécité corticale. *Neurol. Zentr.*, XIX, p. 681.
- MORAX, MOREAU, CASTELAIN. — *Société Ophtalmolog. de Paris* (1918), p., 228.
- MORAX et KERBRAT. — Cécité foudroyante chez les enfants. *Annales d'Oculistique* (1927), p. 401.

MONBRUN. — Les hémianopsies en quadrant. *Thèse de Paris* (1914).

— Les hémianopsies en quadrant et le centre visuel cortical. *Arch. d'Ophtalmolog.* (octobre 1919).

— Quatre observations d'hémianopsie. *Arch. d'Ophtalmolog.* (octobre 1919).

— Vascularisation artérielle (voies optiques). *Annales de Médecine* (janvier 1924).

PAGENSTECHE. — Cécité subite après abcès du cerveau. *Annales d'Oculistique*, 1914, t. 152, p. 236.

POULARD. — Considérations cliniques sur l'hémianopsie. *Arch. d'Ophtalmologie*, 1905, p. 251.

POULARD et SAINTON. — Un cas de cécité corticale. *Société Médicale des Hôpitaux de Paris* (18 mars 1910).

PRITCHARD. — Epilepsie et cécité corticale. *Proc. of the Roy. Soc. of Med.* (23 février 1917).

PRESTON. — Sarcome et cécité corticale. *Jal. of nervous and mental Diseases* (sept. 1895).

RAYMOND, LIJONNE et GALEZOWSKI. — Cécité corticale par double hémianopsie. *Société Neurolog.* (1906).

RIVA. — Ophtalmie électrique et amblyopie hystérique. *Annales de Médecine Coloniale et Navale* (mars 1923).

ROLLET (Jacques). — Un cas de cécité corticale syphilitique. *Société d'Ophtalmologie de Lyon* (26 novembre 1929), *Lyon Médical* (19 janvier 1930).

- ROLLET (M.-J.). — Cécité corticale. *Lyon Médical* (4 mai 1930), p. 600.
- ROCHON-DUVIGNEAUD. — Cécité corticale après méningite. *Société d'Opht. de Paris* (10 octobre 1905).
- SCHRAK. — Cécité verbale congénitale. *Annales d'Oculistiq.*, 1928, p. 400.
- SCHOERER. — Cécité foudroyante chez un enfant. *Annales d'Oculistique*, 1924, t. 161, p. 789.
- SCHUSTER-TATIERKA. — Cécité mentale. *Deut. Ztschr. F. Nervhkk.*, sept. 1928.
- SEGUIN. — Contribution à l'étude d'hémianopsie d'origine cérébrale. *Archives de Neurologie*, mars 1886.
- SCHARKEY. — Cécité corticale par ramollissement. *Lancet*, 22 mai 1897.
- TERNET. — La syncope visuelle ou amblyopie transitoire. *Presse Médicale*, 1927.
- TESTUT. — *Traité d'Anatomie*, Paris, 1908.
- TOUCHE. — Deux cas de cécité corticale. *Société Neurologique*, 5 avril 1900.
- TOULOUSE et MARCHAND. — Cécité par ramollissement des deux sphères visuelles. *Société d'Anatomie*, 1907.
- UHTOFF. — Amaurose cérébrale et méningite. *In Grafe Sœmisch*. Vol. XI, chap. 22.
- VALIÈRE-VALEIX. — A propos de la cécité corticale. Considérations sur la symptomatologie de certaines lésions de la voie optique centrale ; modifications de la vision maculaire et du champ visuel. *Bull. Soc. d'Opht. de Paris.*, p. 636-639, décembre 1926.

- Cécité corticale. *Annales d'Oculistique*, 1927, p. 34.
- Etude des troubles oculaires sensoriels et des lésions des voies optiques dans les encéphalites aiguës non suppurées et en particulier dans l'encéphalite épidémique. *Thèse Paris*, 1925.
- VEIL. — L'hémianopsie latérale homonyme. *Journal des Praticiens*, 17 novembre 1928.
- VIALET. — Les centres cérébraux de la vision. *Thèse Paris*, 1893.
- VALUDE et Mme WERTHEIMER. — *Société d'Ophtalmologie de Paris*, juillet 1920.
- WEILL (J.). — Cécité bilatérale brusque. *Revue Oto-Neuro-Oculistique*, 1929, p. 680.
- WIMMER. — Cécité corticale et épileptique. *Société de Neurologie*, 3 juillet 1924 ; *Revue Neurol.*, 1924, II, 87.
- WESTPHAL. — Encéphalite épidémique et amaurose centrale. *Zeit. f. Augenheilk*, 1920, XLIII, 92.
-

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	9
CHAPITRE PREMIER. — Historique.....	13
CHAPITRE II. — Anatomo-Physiologie	17
CHAPITRE III. — Etude clinique	27
CHAPITRE IV. — Etiologie, pathogénie	35
CHAPITRE V. — Diagnostic	55
CHAPITRE VI. — Pronostic et traitement.....	61
Observations.....	65
Conclusions.....	85
BIBLIOGRAPHIE	87
